FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1883 N° 372

THESE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 26 juillet 1883, à 9 heures

Par Achille HAMON

Né à Redon (Ille-et-Vilaine), le 30 janvier 1858

DE LA PARALYSIE PSEUDO-HYPERTROPHIQUE
OU SCLÉRO-LIPOMATOSE MUSCULAIRE

Avec 20 figures gravées à l'eau-forte par l'auteur

Président : M. CHARCOT, *professeur.*

Juges : MM. { POTAIN, *professeur.* / DIEULAFOY, LANDOUZY, *agrégés.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

ALPHONSE MALTESTE

26 rue Tiquetonne et 1, rue Dussoubs

1883

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. J. BÉCLARD.
Professeurs	MM.
Anatomie	SAPPEY.
Physiologie	BECLARD.
Physique médicale	GAVARRET.
Chimie organique et chimie minérale	WURTZ.
Histoire naturelle médicale	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD.
Pathologie médicale	JACCOUD. PETER.
Pathologie chirurgicale	GUYON. DUPLAY.
Anatomie pathologique	CORNIL.
Histologie	ROBIN.
Opérations et appareils	LE FORT.
Pharmacologie	REGNAULD.
Thérapeutique et matière médicale	HAYEM.
Hygiène	BOUCHARDAT.
Médecine légale	BROUARDEL.
Accouchements, maladies des femmes en couche et des enfants nouveau-nés	PAJOT.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LABOULBÈNE.
Pathologie comparée et expérimentale	VULPIAN.
Clinique médicale	G. SÉE. LASÈGUE. HARDY. POTAIN.
Maladie des enfants	PARROT.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	BALL.
Clinique des maladies syphilitiques et de dermatologie	FOURNIER.
Clinique des maladies nerveuses	CHARCOT.
Clinique chirurgicale	RICHET. GOSSELIN. VERNEUIL. TRELAT.
Clinique ophthalmologique	PANAS.
Clinique d'accouchement	DEPAUL.

Doyens honoraires : M. WURTZ. M. VULPIANS.

Professeurs honoraires.

MM. le baron J. CLOQUET et DUMA.

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
BERGER	GRANCHER	LEGROUX	RECLUS
BOCQUILLON	HALLOPEAU	MARCHAND	REMY
BOUILLY	HANRIOT	MONOD	RENDU
BUDIN	HENNINGER	OLLIVIER	RICHELOT
BOURGOIN	HUMBERT	PEYROT	RICHET
CADIAT	JOFFROY	PINARD	STRAUS
DEBOVE	LANDOUZY	POZZI	TERRILLON
DIEULAFOY	DE LANESSAN	RAYMOND	TROISIER
GAY			

Chef des travaux anatomiques . . . . M. FARABEUF

Secrétaire de la Faculté : M. PUPIN.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR CHARCOT

A MES MAITRES

A MES PARENTS

A MES AMIS

INTRODUCTION

Trois cas de paralysie pseudo-hypertrophique observés dans le service de notre cher maître, M. Damaschino, ont été l'occasion de cette étude. Le résultat de nos recherches a été tel que nous avons cru qu'il serait intéressant de le consigner dans un travail et de réunir en un seul faisceau tous les éléments nécessaires à la connaissance de cette curieuse maladie qui, il y a peu de temps encore, n'avait pas conquis droit de cité dans nos livres de pathologie.

Nous n'avons pas l'ambition d'en avoir fait un traité complet, vraiment digne de ce nom ; nous n'apportons en somme aucun élément bien nouveau et nous ne tranchons pas définitivement les questions litigieuses ; mais nous pensons néanmoins avoir certains mérites, celui, par exemple, de faire connaître en France des travaux parus à l'étranger depuis quelques années ; nous discutons la valeur de ces travaux, nous défendons la doctrine française représentée surtout par MM. Charcot et Cornil, nous exposons nos idées, et malgré les allures modestes de ce travail, nous espérons qu'il sera utile.

Pour le côté clinique, nous tâcherons de faire le tableau de la maladie tel qu'il paraît devoir être délimité d'après les nombreux éléments répandus aujourd'hui dans les écrits médicaux, et nous verrons qu'elle constitue une individualité clinique bien distincte.

Nous nous efforcerons surtout d'en distinguer une affection curieuse des muscles, peu étudiée jusqu'ici et caractérisée anatomiquement par une hypertrophie vraie de la substance contractile. Cette affection a été prise plus d'une fois pour la paralysie pseudo-hypertrophique, et cette confusion a donné naissance à une description anatomique particulière et à une théorie spéciale que nous ne pouvons admettre.

Nous avons consacré un chapitre séparé à l'Hypertrophie vraie, sans crainte de faire un hors-d'œuvre, et les conséquences de la confusion que nous indiquions tout à l'heure seront combattues

implicitement et incidemment dans les chapitres consacrés à l'anatomie pathologique et à la nature de la maladie.

Nous avons en effet donné tous nos soins à la question anatomique et à la question pathogénique. Ce n'est guère plus que sur ce terrain que les chercheurs peuvent maintenant prendre carrière et lutter pour apporter des preuves à l'appui de leur opinion.

Nous le répétons, nous n'avons point la prétention d'avoir clos la discussion; mais fort de l'autorité de noms tels que ceux de Charcot, Cornil,... nous croyons avoir combattu pour la vérité en usant d'arguments et spéculatifs et positifs.

Les figures qui illustrent cette thèse sont en grande partie gravées d'après des photographies faites par M. Damaschino. Nous remercions ici notre bien cher maître, envers lequel nous avons plus d'une obligation, d'avoir bien voulu nous les confier et de nous avoir permis d'user des observations recueillies dans son service. Les autres figures sont toutes (à part celles de Duchenne) prises dans des ouvrages étrangers. Nous indiquerons, du reste, la provenance de chacune.

Pour nous, sans chercher à faire œuvre d'art, nous nous sommes attaché à les reproduire aussi exactement que possible. Nous avons été sobre dans le dessin pour ne pas détourner l'esprit du spectateur des seules particularités que nous avons voulu mettre en relief.

Je n'aurai garde, en terminant cette introduction, d'oublier de remercier les amis qui, par leur connaissance de l'anglais et de l'italien, m'ont facilité l'étude des ouvrages écrits dans ces deux langues.

Mais je dois une reconnaissance toute spéciale à mon ami distingué le D[r] Gilbert Ballet, chef de clinique des maladies nerveuses, dont les judicieux conseils m'ont plus d'une fois empêché de m'égarer dans le cours de ce travail.

Nous avons longtemps hésité sur le choix du terme que nous emploierions de préférence. Presque tous les auteurs qui se sont occupés de notre sujet ont proposé des noms différents qui out

chacun leur raison d'être; chacun met en relief un ou plusieurs caractères de la maladie, mais ne peut les désigner tous.

En face de cette difficulté impossible à vaincre, à moins de créer un mot bizarre que tous les médecins s'empresseraient de laisser de côté, nous avons pris le parti d'accepter de préférence le terme le plus usité, celui de *Paralysie musculaire progressive pseudo-hypertrophique* ou plus simplement encore de *Paralysie pseudo-hypertrophique*.

Nous ne nous refusons pas à reconnaître qu'il est imparfait, mais il désigne assez de choses et, nous le répétons, nous suivons l'usage.

Si nous voulions mettre en relief les seuls caractères anatomiques de la maladie, nous prendrions l'appellation suivante : « scléro-lipomatose musculaire » adoptée par M. Damaschino dans sa leçon clinique de 1882.

Lipomatose luxuriante progressive (Heller), paralysie avec surcharge graisseuse interstitielle (Fritz; Tuefferd), sclérose musculaire progressive (Jaccoud), hypertrophie musculaire (Griesinger, Wernich, Stofella, Auerbach), atrophie lipomateuse des muscles, (Seidel), pseudo-hypertrophie musculaire... sont les noms divers que chaque époque et chaque travail a inventés.

Nous les énumérons ici parce qu'il nous arrivera sans doute de nous servir de l'un et de l'autre pour la commodité de la rédaction; mais nous n'emploierons jamais un terme qui puisse prêter à la confusion et n'exprime pas la réalité des choses. A ce propos, voici une note de Jaccoud que nous reproduisons à titre de document :

« L'expression *hypertrophie* est assurément une de celles que l'on a le plus souvent détournées de leur véritable sens, ou plutôt ce n'est que dans ces derniers temps qu'on s'est attaché à en préciser la signification et à en limiter l'emploi. Longtemps employé pour désigner toutes les augmentations de volume qui ne s'accompagnaient pas de phénomènes inflammatoires évidents, ou d'une lésion organique facilement appréciable à l'œil nu, le mot *hypertrophie* a servi de la sorte à dénominer les altérations les plus diverses; de là une étrange confusion, qui n'est nulle part plus évidente que dans les prétendues hypertrophies du foie. Mais

aujourd'hui que les différents processus morbides dont cet organe est le siège sont beaucoup mieux connus, aujourd'hui que le microscope permet de différencier entre elles des lésions qui avaient été jusqu'alors confondues, parce qu'elles avaient pour caractère commun un agrandissement visible de la glande, il importe de restituer au mot *hypertrophie* son sens réel, et de désigner exclusivement sous ce nom les tuméfactions qui résultent de l'*augmentation de volume des éléments organiques;* quant à l'augmentation dans le nombre des éléments organiques, Virchow lui a donné le nom d'*hyperplasie*, et en effet c'est encore là un travail d'un autre ordre. Cependant, comme l'hyperplasie marche souvent de pair avec l'hypertrophie proprement dite, comme ces deux processus morbides, en tant qu'étudiés dans le foie, ont été vus jusqu'ici réunis et déterminés par les mêmes causes, on peut sans erreur grave négliger, dans l'étude clinique, une distinction dont l'importance n'apparaît que sous le champ du microscope. »

Nous inspirant de ces réflexions parfaitement justes de Jaccoud (*in* Traduction française des Leçons de clinique médicale de R. J. Graves, t. II, 1863, p. 369), nous n'emploierons le mot *hypertrophie* que pour désigner l'augmentation de volume de la fibre striée; pour désigner l'augmentation des reliefs musculaires, nous nous servirons des mots *pseudo-hypertrophie*, *hypermégalie* ou encore du mot *hypertrophie*, mais avec un correctif.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

L'historique de la maladie jusqu'en 1876 a été fort bien fait par A. Kelsch dans le *Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales*. Si nous retraçons les grandes phases de la question avant cette époque, ce n'est donc point pour refaire le travail de cet auteur; mais c'est en grande partie parce que nous ne pouvons résister au désir de rendre hommage aux travaux français et surtout à ceux de Duchenne (de Boulogne), cet observateur sagace et infatigable, auquel tant d'espèces morbides de la pathologie musculaire doivent leur existence scientifique.

La connaissance réelle de la paralysie pseudo-hypertrophique doit en effet prendre date à partir de 1861, année de la deuxième édition du livre *De l'Électrisation localisée*, dans lequel Duchenne consacre un chapitre à la « paralysie hypertrophique de l'enfance de cause cérébrale. »

Quelques auteurs avant lui, Coste et Gioja (1), Meryon (2), Rinocker (3) avaient bien, il est vrai, publié des cas analogues aux siens. Mais ces faits ne prirent pas grande importance entre les mains des premiers observateurs qui se méprirent sur leur nature ou ne les considérèrent que comme de simples curiosités pathologiques.

Les premières idées de Duchenne sur la nature de l'affection dont il avait surpris les symptômes, sont erronées ; la dénomination de paralysie hypertrophique de l'enfance de cause cérébrale qu'il lui avait assignée, en fait foi.

Mais infatigable dans ses recherches et ne craignant pas, en face de l'évidence à lui donnée soit par ses propres travaux, soit par ceux des autres dont il ne fait pas difficulté de reconnaître les

(1) Annali clin. dell'ospedale degl'incurabili di Napoli.
(2) Medico-chirurgical. Transactions, vol. XXXIV, 1872, p. 73.
(3) Verhandl. der physikalisch-medizinischen Geselsch. Zu Vürzburg. Bd. X, 1860, in Sibchte, § 15.

mérites et d'accepter les conséquences, ne craignant pas de confesser et de répudier ses erreurs, il ne devait pas tarder à rectifier quelques-unes des assertions émises en 1861 et publia en effet, en 1868 un long mémoire vraiment original, intitulé : *Recherches sur la paralysie musculaire pseudo-hypertrophique ou paralysie myosclérosique* (In *Archiv. de méd.* 1868)., titre bien différent du premier et qui donne tout de suite l'idée des progrès accomplis pendant une période de 6 à 7 ans dans la connaissance d'une maladie qui n'est pas de la première fréquence.

Avant ce mémoire de 1868, nous ne saurions passer sous silence un travail français publié dans la *Gazette médicale de Strasbourg* en 1862, dans lequel l'auteur, le Dr Spielmann, à propos d'un cas observé dans le service du professeur Schützenberger, se livre à des considérations où l'on s'étonne de voir pressentis avec une rare sagacité des résultats qui ne seront acquis que plus tard, en 1865, grâce au bistouri du professeur Billroth, qui d'accord avec Griesinger excisa un fragment du deltoïde gauche de son malade. Le procédé est assez brutal et même dangereux; une plaie qui peut suppurer n'est pas indifférente pour la santé générale, surtout chez des jeunes sujets déjà malades et affaiblis.

Quoiqu'il en soit, c'est à cette téméraire méthode (1) que nous

(1) Billroth a eu des imitateurs. Je citerai le cas d'Auerbach. Une première fois le professeur Fisher (de Breslau) eut la complaisance d'exciser, à l'aide du bistouri, un fragment du deltoïde droit (seul côté malade) du sujet soumis à l'observation d'Auerbach. Pendant l'opération qui fut faite sous le sommeil chloroformique, l'hémorrhagie fut remarquablement abondante, tant des parties superficielles que des parties profondes. La réunion par première intention fut cherchée, mais sans résultat. La plaie suppura et ne fut guérie qu'au bout de 12 jours. — Malgré cette issue peu encourageante, les professeurs Auerbach et Fischer n'hésitèrent pas à pratiquer plus tard une deuxième et double opération sanglante sur les deux biceps, pour pouvoir examiner comparativement l'état du muscle malade et du muscle sain. Cette fois le résultat fut encore plus malheureux, mais fort curieux. D'abord l'écoulement sanguin pendant l'opération fut notablement plus abondant du côté malade. Ensuite la plaie du côté sain fut cicatrisée en peu de temps, tandis que la plaie du côté droit, bien qu'elle ne différât en aucune façon de l'autre comme longueur et profondeur, ne fut complètement guérie qu'au bout d'un mois. Pendant ce temps, le malade fut en proie à une forte fièvre et à un délire intense. Il s'était produit des fusées dans le creux de l'aiselle et vers le coude ; on fut obligé d'ouvrir une collection purulente. Nous revenons, à propos du diagnostic et de l'anatomie pathologique, sur l'histoire de ce malade dont l'affection ne nous paraît pas rentrer dans la paralysie pseudo-hypertrophique, ainsi que certaines autres du même genre. Si nous avons écrit cette longue note, c'est autant pour relater un fait curieux que pour blâmer la méthode qui, sans aucune utilité pour les malades, les expose à tous es accidents des plaies qui suppurent.

devons les premières notions positives sur l'état des muscles et ainsi fut confirmée l'une des suppositions émises par Spielmann, à savoir que l'augmentation de volume des muscles pouvait bien être due au développement d'un tissu pathologique.

L'autre supposition du médecin de Strasbourg, relative à l'indépendance de la maladie vis-à-vis du système nerveux, ne devait pas tarder non plus à prendre toutes les apparences de la vérité, à la suite de la première autopsie faite, avec connaissance de cause, par Eulenburg et Conheim, qui trouvèrent intact le système nerveux central.

Tels sont les principaux travaux qui contribuèrent avec ceux de Duchenne à faire connaître la paralysie pseudo-hypertrophique et à déterminer ses caractères cliniques et anatomiques. Sans doute beaucoup d'autres écrits ont paru, ceux de Heller, de Seidel par exemple... qui sont de remarquables études et contiennent des considérations de valeur sur l'étiologie, l'anatomie pathologique, la nature de la maladie, mais ils n'ont pas marqué spécialement dans l'histoire de l'affection et nous renvoyons le lecteur à notre Index bibliographique.

Nous aurons, du reste, plus d'une fois dans le cours de notre travail l'occasion de nous appuyer sur l'autorité des uns et de combattre les opinions des autres.

En mars 1878, paraît dans les *Archives de physiologie normale et pathologique*, l'importante relation nécropsique de MM. Charcot et Joffroy, sur l'état des muscles et de la moelle épinière d'un petit malade dont l'observation clinique a été tracée avec grand soin par M. le Dr Bergeron, dans une communication faite à la Société médicale des hôpitaux, en 1867.

Nous reviendrons dans notre étude sur cette remarquable autopsie et nous invoquerons plus d'une fois l'autorité de l'éminent observateur de la Salpêtrière. Les soins minutieux qui ont présidé à l'examen microscopique et la compétence spéciale de l'auteur font de cette relation un document d'une importance hors ligne.

L'année suivante, paraît le livre de Friedreich, *Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie* (Berlin, 1873). Ce livre confond l'atrophie musculaire progressive

et la paralysie pseudo-hypertrophique en une même myopathi primitive, comprenant deux variétés cliniques; les lésions médullaires seraient secondaires dans l'atrophie musculaire progressive comme dans la paralysie myo-sclérosique. A côté de cette double erreur, relevons un point qui est selon nous d'une grande valeur : c'est la distinction qu'établit Friedreich entre la pseudo-hypertrophie et l'hypertrophie vraie. Philip Knoll (1872) l'avait précédé dans cette voie en combattant l'opinion émise par Auerbach qui faisait de son cas d'hypertrophie vraie le 1er stade de la paralysie pseudo-hypertrophique.

C'est ici que se place maintenant l'article de A. Kelsch dans le *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales* (1876) et celui de Strauss dans le *Nouveau dictionnaire de médecine et de chirurgie pratique* (1877). Ces deux articles donnent une connaissance exacte et assez complète des travaux qui les ont précédés, et offrent une excellente description de la maladie. Ils ferment, pour ainsi dire, la question pour l'époque où ils ont paru.

Mais depuis, beaucoup de publications on vu le jour, tant en France qu'à l'étranger, dont les unes semblent battre en brèche les résultats acquis par les autopsies de Conheim et de Charcot et défendus dans les articles de dictionnaire que nous venons de citer, tandis que les autres, au contraire, donnent un appui solide aux théories que nous défendrons.

Je ne ferai que les nommer, car la discussion de leur valeur est un des points les plus importants de cette thèse et nous les exposerons au chapitre convenable.

Ce sont, d'une part, la leçon magistrale de Gowers (*The Lancet*, 5 juillet 1879), les cas de Goetz (*Aerztliches Intelligenzblatt-München*, 1879, § 419), de Ross (*Diseases of the nervous system*, London, 1881), de Drummond (*The Lancet*, 1881, v. II) et de Pekelharing, d'Utrecht (*Virchow's Archiv*. 1882, § 228); ce sont, d'autre part, les cas de Brieger, assistant à la clinique de Berne (*Deut. Arch. f. kl. Med.* 1878), de Vincendo Brigidi (*Imparziale* 1878), de Schultze (*Virchow's Archiv*. t. LXXV, § 475) et de Cornil et Brault (*Union médicale*, 12 octobre 1880). — Les premiers relatent des autopsies avec lésions médullaires; les seconds ont trouvé la moëlle et le cerveau sains.

A côté de ces relations de nécropsies, signalons encore l'article de Vizzioli dans *Il Morgagni* (1879) qui donne, en faveur de l'origine nerveuse de la maladie, un plaidoyer que nous attaquerons à plusieurs points de vue; puis la belle leçon de notre maître M. Damaschino, publiée dans la *Gazette des hôpitaux*, 22 août 1882.

Dans les traités de pathologie qui consacrent un chapitre à la paralysie pseudo-hypertrophique, nous voyons cette affection rangée dans les maladies du système nerveux trophique par Jaccoud, dans les maladies du système nerveux par Hammond, dans les maladies de la moëlle épinière par Byrom Bramwell, d'Édimbourg; dans son livre qui vient d'être traduit en français par MM. Poupinel et Thoinot, internes des hôpitaux de Paris, on peut lire une singulière autopsie de paralysie pseudo-hypertrophique.

Seuls, parmi les auteurs de traités de pathologie, Laveran et Teissier rangent, comme il convient, selon nous, notre pseudo-hypertrophie musculaire dans les maladies de l'appareil locomoteur, à côté de l'ostéo-malacie et du rachitis.

Puisse cette thèse contribuer pour sa faible part, à faire assigner désormais cette place à l'espèce morbide que nous avons prise pour sujet de dissertation.

CHAHITRE II

DESCRIPTION DE LA MALADIE

A. — *Symptômes.*

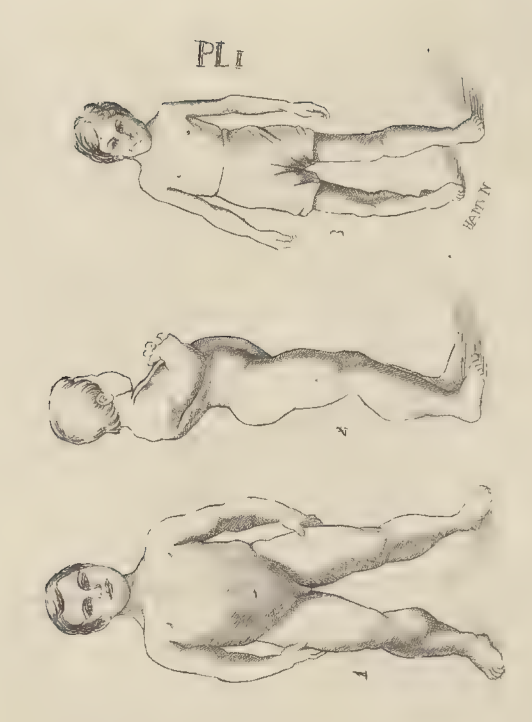
Les deux symptômes prédominants et constants de la paralysie pseudo-hypertrophique sont : l'hypertrophie apparente de certains muscles ou groupes de muscles combinée avec l'atrophie de certains autres, et une diminution notable de la contractilité volontaire, limitée d'abord, mais s'étendant progressivement et s'aggravant ensuite jusqu'à amener, dans une période ultime l'abolition complète des mouvements.

La plupart des autres signes, aspect, attitudes, manœuvres spéciales des malades sont sous la dépendance de ces deux premiers, surtout sous la dépendance du degré de l'akinésie et de son mode de distribution ; ils sont variables et inconstants. D'autres phénomènes assez fréquents, bien que reconnaissant en partie la même cause que les précédents, semblent cependant plutôt attribuables aux propriétés du tissu pathologique qui remplace le muscle disparu (pied-bot, flexion de la jambe sur la cuisse, attitudes irréductibles..,).

L'hypertrophie apparente de certains muscles coexistant avec la parésie du mouvement dans les mêmes organes est certainement le phénomène clinique le plus curieux de la maladie; c'est un complexus symptomatique qui ne se rencontre nulle part ailleurs, si ce n'est à un léger degré dans quelques cas d'hypertrophie vraie de la substance contractile dont nous parlerons plus tard.

Cet accroissement de volume, cette hypermégalie (Jaccoud) attaque principalement, et d'abord, les muscles du mollet. De là, elle suit presque toujours une marche ascendante; les muscles les plus communément atteints sont : les spinaux lombaires, le deltoïde,

Pl. I



les fessiers, le carré des lombes, le tenseur du fasia lata, le grand dentelé, les muscles de l'abdomen, ceux de l'omoplate, les adducteurs et les fléchisseurs de la cuisse, le biceps brachial, le trapèze, même les muscles de la langue (Coste et Gioja, Chsvostek), du cou et de la face (Hugues Bennett, 1873) (1).

Tels sont par ordre de fréquence les muscles qui présentent le plus souvent un volume exagéré; généralement ils sont pris de bas en haut et symétriquement, ou à peu près. Si la lésion n'atteint pas absolument simultanément les deux muscles correspondants, de chaque côté, on peut être sûr que bien peu de temps se passera avant que le congénère ne soit pris.

Il est exceptionnel de voir la totalité des muscles du corps envahie par la pseudo-hypertrophie. Le sujet de l'observation de M. Bergeron rapportée dans le mémoire de Duchenne est un exemple rare (1) de la presque généralisation de l'hypermégalie: « Toutes les masses musculaires, à l'exception des pectoraux, présentent un volume véritablement monstrueux pour l'âge de l'enfant (six ans) qui rappelle très exactement l'hercule Farnèse et les études de musculature de Michel-Ange. »

L'exagération du relief occupe la gaîne aponétique du muscle dont elle ne dépasse pas les limites; elle ne fait que la distendre; c'est ce qui permet souvent d'observer un contraste entre la masse du muscle d'une part et d'autre part la ténuité relative et le dégagement des tendons et la gracilité du squelette.

On ne doit admettre en effet, qu'avec toutes réserves, la possibilité de l'hypertrophie gagnant les autres tissus, os, tissu cellulaire sous-cutané, peau (1), et peut-être doit-on récuser comme de vrais

(1) Un des cas où les muscles de la tête participaient à l'hypermégalie est celui de Weir Mitchell. (V. Gerhardt. *Phil. med. Times*, 16 oct. 1875, p. 31.) La langue et tous les muscles faciaux, mais surtout les muscles temporaux offraient un volume exagéré. La parole était altérée par suite de l'inertie de la langue et la déglutition était difficile. — Le Dr Hammond de New-York, a observé un cas à peu près semblable. — Signalons aussi, par occasion, que le malade de Weir Mitchell, offrait « une impulsion cardiaque plus forte qu'à l'ordinaire. »

(1) Les autres exemples sont fournis par les deux malades de Coste et Gioja et par un de ceux de Meryon.

A ce propos signalons l'étude faite par Trélat et Monod sur l'hypertrophie unilatérale congénitale, totale ou partielle. (*in Archives de phys. norm. et pathol.*)

(1) Pour la peau et le tissu cellulaire sous-cutané, ils peuvent être augmenté d'épaisseur, ce qui paraît tenir à une lipomatose généralisée, mais ne peut être imputé au processus morbide propre à la scléro-lipomatose musculaire.

cas de paralysie pseudo-hypertrophique les observations où l'exagération de volume est générale, congénitale et atteint tous les tissus, comme dans le deuxième cas de Vizzioli, les récuser à l'égal de celles où l'altération des muscles est une hypertrophie vraie de la fibre striée comme dans le premier cas de Vizzioli, ceux d'Auerbach, de Berger et autres. Nous reviendrons dans les chapitres suivants sur cet intéressant point de discussion.

Si l'hypertrophie apparente ne dépasse pas la gaîne du muscle et ne fait que la distendre, elle peut aussi ne pas l'occuper tout entière; on peut voir une partie du muscle tuméfiée et l'autre atrophiée (Obs. I.). Souvent aussi l'hypermégalie n'est pas régulière: certaines parties sont plus proéminentes, que les parties voisines, fait qui se constate à l'état de repos et devient très évident au moment de la contraction.

On conçoit que cette pseudo-hypertrophie limitée à quelques muscles ou même quelque portion de muscle, donne lieu à des aspects particuliers, anormaux, de la région atteinte, surtout quand on songe que, si quelques muscles conservent leur volume normal, d'autres au contraire s'atrophient.

Ainsi, à côté de la belle apparence de la musculature des membres inférieurs on voit au contraire l'atrophie prédominer dans la partie supérieure du tronc. Les bras sont le plus souvent grêles, tandis que les jambes revêtent des formes athlétiques et l'on peut par les figures se faire une idée de l'aspect singulier des malades ainsi affligés.

Parmi les muscles qui s'atrophient d'emblée on observe surtout ceux du thorax, puis ceux de l'omoplate (sous-épineux, partie inférieure des trapèzes), de l'abdomen, de la colonne vertébrale.. jamais les muscles du mollet.

Le sujet de l'observation présentait à l'examen tous ses muscles atrophiés, même le triceps sural (1), excepté la partie supérieure du vaste externe des deux triceps brachiaux. Mais il faut dire qu'à une période précédente, ses mollets avaient un relief insolite et c'est en effet, ce que l'on observe, quand on peut suivre les sujets

(1) Sur le dessin, les mollets ne paraissent volumineux que par contraste avec l'atrophie très avancée des cuisses.

jusqu'à une période avancée de la maladie : les muscles pseudo-hypertrophiés finissent par s'atrophier au degré de ceux qui n'ont jamais subi l'accroissement du volume.

Parmi les muscles du tronc qui s'atrophient le plus fréquemment, il faut nommer le muscle grand dorsal et la portion sterno-costale du grand pectoral. Le Dr Gowers attache à ce fait une importance diagnostique considérable ; il l'a constaté dans des cas où manquaient d'autres symptômes typiques.

L'état des muscles spinaux donne un aspect variable à la région dorsale médiane, suivant qu'ils sont augmentés ou diminués de volume. Dans le premier cas, un sillon profond, beaucoup plus profond que chez les individus à musculature normalement bien développée, une sorte de fossé, pour ainsi dire, limité par deux forts talus, court depuis le sacrum jusqu'à la région dorsale supérieure. Dans le second cas, au contraire, la saillie des apophyses épineuses est considérablement exagérée ; l'atrophie des muscles spinaux peut même être telle que les apophyses transverses et les tubercules apophysaires viennent dessiner, parallèlement à la ligne des apophyses épineuses, deux nouvelles crêtes aussi visibles que la crête épinière chez les individus sains. Il faut ajouter que cet aspect est favorisé par la flexion du tronc en avant, attitude que prennent les patients dans un fauteuil ou dans leur lit, et dans laquelle ils finissent par se fixer.

La consistance des muscles est tantôt dure, tantôt mollasse, ce qui tient probablement à l'âge de la lésion morbide ; la dureté correspondrait au premier stade, stade de prolifération conjonctive ; la mollesse serait le fait de la lipomatose : on sait que certaines tumeurs graisseuses donnent même la sensation de fluctuation et la substitution adipeuse dans le muscle pseudo-hypertrophié donne lieu à la production d'un tissu pathologique dont la structure est tout à fait comparable à celle d'un lipôme.

A côté de l'hypertrophie apparente combinée avec l'atrophie, l'autre symptôme cardinal, celui d'où dépendent beaucoup d'autres phénomènes cliniques importants est, avons-nous dit, une diminution progressive de la contractilité volontaire.

Cet affaiblissement progressif dans la paralysie pseudo-hyper-

trophique, a pour caractères : d'affecter les muscles avant tout changement appréciable, cliniquement, dans l'état de ceux-ci, hypermégalie ou atrophie; de débuter localement, de s'étendre et de se généraliser, en même temps qu'il s'aggrave; de ne pas être en rapport de marche et d'intensité avec le développement hypermégalique des muscles; d'affecter indistinctement des muscles volumineux, atrophiés ou de dimension normale.

Nous avons déjà vu que l'amaigrissement de quelques muscles contrastant avec le développement excessif des autres, est un des caractères constants de la paralysie pseudo-hypertrophique; nous venons de voir que l'abolition fonctionnelle et l'augmentation de volume ne marchent pas parallèlement.

Comme le dit Kelsch, dans la plupart des cas, l'affaiblissement des mouvements des jambes, du dos, durait depuis très longtemps, depuis des années même, avant que l'on vit apparaître la pseudo-hypertrophie, et toujours celle-ci frappait des muscles privés de mouvement. Mais la pseudo-hypertrophie ne succède pas nécessairement à la paralysie, et le degré de celle-ci n'est pas en raison directe du degré de la première; l'hypertrophie apparente ne saurait servir de mesure à l'affaiblissement fonctionnel.

Nous insistons sur ces rapports entre la pseudo-hypertrophie et la parésie musculaires, car le manque de parallélisme, au point de vue clinique entre l'altération apparente du tissu et l'altération de la fonction, est un point capital pour la nature et l'autonomie de la maladie.

En réalité, la perte de mouvement est directement proportionnelle au nombre des fibres musculaires disparues.

Passons maintenant en revue les attitudes spéciales, les manœuvres bizarres, les déformations auxquelles donnent lieu l'affaiblissement de certains groupes musculaires. Ces phénomènes, pour n'être que secondaires et sous la dépendance du trouble paralytique n'en sont pas moins importants, car ce sont eux qui, en grande partie, donnent son cachet clinique spécial à la maladie.

Une des premières choses dont se plaignent les malades, c'est évidemment la fatigue rapide causée par la marche. Si ce sont des enfants déjà d'un certain âge, on s'aperçoit qu'ils ne courent plus, qu'ils tombent facilement, qu'ils ne peuvent plus faire le chemin

de l'école, etc. Cette fatigue, qui devient avec le temps de plus en plus prompte et facile, n'est pas le seul phénomène qui témoigne de l'affaiblissement des membres inférieurs. Si le malade est couché, il peut à peine opposer de la résistance à la déflexion de la jambe tentée par la main de l'observateur. Nous savons, en effet, que les muscles postérieurs sont pris de préférence et primitivement, et que les muscles antérieurs ne sont affectés que plus tard; aussi, à une période plus avancée, voyons-nous le malade dans l'impossibilité d'élever au-dessus du plan du lit sa jambe dans l'extension; à peine peut-il fléchir la cuisse sur le bassin, la jambe sur la cuisse et trainer ainsi péniblement le talon sur le matelas (V. *Obs.* I); bientôt même ce mouvement sera impossible. L'affaiblissement des membres inférieurs a encore pour conséquence de forcer le patient à employer toutes sortes de moyens afin d'y suppléer, surtout dans les mouvements qui exigent une flexion des jambes pour soulever les pieds et les cuisses du sol et une extension énergique pour élever le corps, par exemple, dans l'action de monter un escalier.

Debout, le malade offre une attitude spéciale caractérisée par deux symptômes à peu près constants : l'écartement des jambes et une courbure lombo-sacrée à concavité postérieure.

C'est par instinct que les petits malades dans la station écartent les jambes pour être plus sûrs de leur équilibre; ils se donnent ainsi une base de sustentation plus large.

Cet écartement des jambes joint à la courbure lombo-sacrée complète l'attitude particulière dans la station et la rend très-frappante. Le dos est fortement incurvé en arrière et dans les cas extrêmes, ainsi que l'a montré Duchenne, une ligne verticale tombant de l'apophyse épineuse située sur le plan le plus postérieur, tombe en arrière du sacrum.

C'est là une lordose paralytique dépendant de la faiblesse des muscles extenseurs du tronc. Ces muscles n'étant plus capables de prévenir la chute du corps en avant, le malade porte instinctivement les épaules en arrière de façon à reculer autant que possible le centre de gravité de la partie supérieure du tronc. De cette

façon, le poids de cette partie supérieure est supporté par les muscles fléchisseurs, les muscles abdominaux.

Cette sorte de lordose n'est pas spéciale à la paralysie pseudo-hypertrophique; on peut la rencontrer dans l'atrophie musculaire progressive, si l'atrophie a détruit les muscles spinaux; mais une autre sorte de lordose paralytique qui n'a pas été relevée, que je sache, dans les observations de malades atteints de paralysie pseudo-hypertrophique, c'est celle qui est sous la dépendance de la faiblesse des muscles abdominaux, quand les muscles spinaux possèdent une puissance supérieure à celle de ces derniers.

Dans ce cas aussi le dos est fortement incurvé, arqué par le fait de l'action non compensée des muscles sacro-lombaires, mais la verticale abaissée par le centre de gravité tombe en dedans du sacrum.

Si je signale cette cambrure spéciale des lombes c'est pour dire qu'elle est très-fréquente dans l'atrophie musculaire progressive, tandis que la première que nous avons décrite s'est toujours présentée tôt ou tard à un degré quelconque dans les cas publiés jusqu'à présent de scléro-lipomatose musculaire progressive.

Comme raison de cette courbure de l'épine dorsale, courbure antéro-postérieure à concavité postérieure, nous avons donné la faiblesse des muscles spinaux; c'est la vérité et c'est la seule explication que Duchenne en donne, mais pour le D[r] Gowers, il y a d'autres facteurs pour la production de l'ensellure. Voici ses paroles : La faiblesse des muscles extenseurs du tronc peut, ainsi que l'a montré Duchenne, porter les épaules loin en arrière, de façon à reculer, autant que possible, le centre de gravité de la partie supérieure du tronc. Mais, d'après cette description, l'inclinaison en arrière a son point de départ dans le bassin qui est plus étendu que normalement sur la cuisse. Chez les sujets atteints de paralysie pseudo-hypertrophique, pendant la station verticale, seule attitude durant laquelle on observe la lordose, j'ai constaté, au contraire, que le bassin est moins étendu et beaucoup plus incliné en avant qu'à l'état normal. Cette inclinaison est probablement due à la faiblesse des extenseurs de la hanche, et la lordose est en connexion avec elle. Les vertèbres lombaires inférieures ont en effet la même direction que le sacrum. Le ventre se porte

en avant et la colonne vertébrale s'incline en arrière pour maintenir le centre de gravité dans sa position normale.

Chez Lucien, le principal sujet de l'observation I, quoique les muscles spinaux soient atrophiés et faibles, il n'y a pas de lordose. La raison en est que les muscles antagonistes ont subi le même sort à un égal degré et qu'il n'est plus nécessaire de contrebalancer, par le renvoi des épaules en arrière, la prédominance d'action des muscles abdominaux fléchisseurs du tronc.

Une autre conséquence naturelle de la lésion de la masse sacrolombaire et de l'affaiblissement des membres inférieurs est la difficulté qu'éprouve le malade à redresser son corps pour passer, par exemple, de la situation couchée à la station droite. Le patient ne négligera aucun des appuis qu'il trouvera à sa portée, se cramponnant, se hissant avec les mains à l'aide des meubles qu'il peut atteindre, suppléant ainsi par le concours des bras à l'insuffisance des membres inférieurs et des muscles extenseurs du tronc.

Mais s'il est privé de la possibilité d'user des membres supérieurs, si on l'éloigne de tout appui, il se livre alors à toute une série de mouvements que l'on rencontre avec quelques variations chez tous les malades et dont la nature ressortira clairement de l'étude de la planche II, et de la description suivante.

De quelque façon que le sujet soit couché, il doit pour commencer son petit manége partir de la position à plat-ventre; s'il est d'abord sur le dos, il se retourne donc, et quelquefois avec la plus grande difficulté, puis avec l'aide des mains appuyées sur le sol, il soulève son corps d'avant en arrière et réussit à prendre la position indiquée par la fig. 2 de la planche. Il continue à ramener les mains vers les genoux et souvent prend la position accroupie (fig. 3) qui est pour lui une position de repos : il y reste quelques instants pour reprendre haleine, heureux du travail déjà accompli, car à ce moment, il n'est plus, comme tout à l'heure, la bête qui marche le regard dirigé vers le sol, mais sa tête est relevée, il peut regarder le ciel. Mais la tâche n'est pas finie; il est encore besoin d'un effort. C'est au commencement de cette seconde période du travail, qu'on peut voir des variations dans la manière de faire : ceux dont la faiblesse musculaire n'est pas trop avancée peuvent d'un seul coup élever leur bassin par l'extension à peu

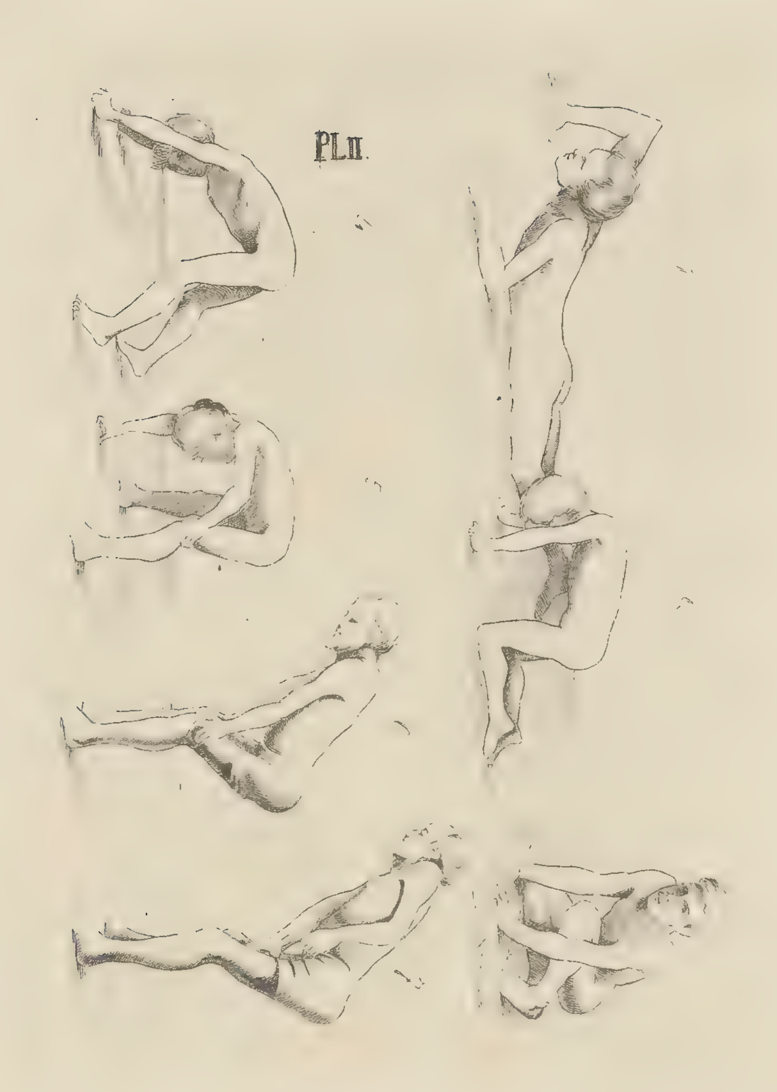
près complète et simultanée des deux jambes, tandis que les bras arc-boutés contre le sol soutiennent toujours la partie supérieure du corps. Ceux chez qui la perte fonctionnelle est plus grande, dédoublent pour ainsi dire ce second temps ; ils allongent et étendent d'abord, avec peine, une jambe, puis l'autre et finissent cependant par arriver à la position de la fig. 4. Comme on le voit, les ischions occupent le faîte. C'était l'affaire des membres inférieurs d'élever péniblement le bassin jusque là. Il va falloir maintenant que la partie supérieure du corps soit élevée et que les bras qui jusqu'alors ne l'avaient soutenue que passivement, montent les épaules et la tête, comme il convient, jusqu'au sommet de l'individu, suppléant à l'insuffisance des muscles spinaux.

Pour ce faire, l'enfant ou le jeune homme rapproche les mains des pieds, en met une sur un genou fig. 5, puis la seconde sur l'autre genou, puis toujours de plus en plus haut, grimpant après ses jambes comme après une échelle, il étendra peu à peu le corps sur la cuisse à la force du poignet. Pour terminer ce temps, il y a généralement un dernier effort à donner, un dernier moment où le patient n'appuyant plus qu'une main sur une des cuisses exécute un mouvement de rotation du bassin successivement sur ses deux fémurs. La fig. 7, tirée du livre de Ross, peut en donner une idée.

En appuyant la main sur son genou, le malade a employé la force de son bras à compléter l'extension de la jambe sur la cuisse, et en montant le long de la cuisse, il a aidé l'extension de la cuisse sur le bassin.

Cette façon de procéder pour passer de la position couchée à la station debout est encore relevée par le docteur Gowers comme un signe de grande valeur. Il ne l'a jamais vue manquer, tant que le malade fut en possession de la force nécessaire ; il ne l'a jamais surprise non plus dans une autre maladie, et chaque cas douteux où elle fut remarquée se montra plus tard comme un type de l'affection. Il insiste encore, et avec raison, sur ce fait que dans un cas léger, mais indéniable de cette affection, le sujet montrait une véritable tendance à user des manœuvres décrites plus haut, bien qu'il fût encore très-capable de se relever comme tout le monde.

Examinons-nous maintenant le malade pendant la marche, nous



PL. II.

voyons que celle-ci est spéciale. C'est une démarche de canard : le sujet observé se dandine, fait osciller latéralement son corps à chaque pas, du côté de la jambe qui reste fixée au sol, mouvement qui se passe en grande partie dans l'articulation coxo-fémorale. Cette inclinaison latérale exagérée a pour but de favoriser l'équilibre latéral du tronc pendant la marche, de la même façon que l'inclinaison exagérée du corps en arrière a pour but de maintenir l'équilibre antéro-postérieur.

D'après Duchenne et Gowers, cette difficulté d'équilibre latéral qui tend à faire incliner le bassin vers la jambe qui quitte le sol tient à l'insuffisance d'action du moyen fessier. Le Dr Ross attribue plutôt la démarche oscillante à la contracture du même muscle. Nous aurions peine à accepter cette dernière explication, attendu que dans notre affection les muscles ne sont point dans un réel état de contracture, mais plutôt de rétraction lente et permanente, comme nous allons le voir de suite pour les muscles du mollet. Nous sommes donc plutôt de l'avis de Duchenne et de Gowers, mais nous pensons qu'on doit attribuer une certaine part du mouvement d'inclinaison latérale aux muscles obliques de l'abdomen.

Nous sommes aussi d'avis que, pour que le déhanchement se produise pendant la marche et que le patient puisse porter en arrière les épaules et produire ainsi l'ensellure sacro-lombaire, il faut supposer qu'il reste encore un certain degré de contractilité dans les muscles moyens fessiers dans le premier cas et dans les muscles spinaux dans le second. Si ce dernier degré de contractilité n'existe plus, d'un côté la marche n'est plus possible et de l'autre le patient dans la station debout ne peut plus soutenir son tronc et avancer qu'en arc-boutant ses bras sur ses cuisses, comme cela se voit dans une des observations de Gowers et dans plusieurs autres.

Si à ce déhanchement nous ajoutons la lordose et l'écartement des jambes, nous aurons tout de suite une idée assez complète de l'aspect général de l'individu pendant la marche. Il progresse le ventre en avant; ses pas sont très-peu allongés, il y a difficulté évidente à fléchir la cuisse sur le bassin et à projeter le pied en avant.

Ce n'est pas tout : presque constamment il existe une déformation du pied qui n'est pas une condition des plus favorables pour

la régularité et la solidité de la marche. Je veux parler de l'équin bilatéral. D'abord peu sensible, il augmente progressivement jusqu'à ce que, dans la station, le malade ne puisse plus mettre le talon en contact avec le sol, la face dorsale du pied peut faire une ligne droite et même convexe avec le tibia; en même temps le bord interne s'élève, la voûte plantaire se creuse davantage, l'extrémité du pied se dévie en dedans, le varus-équin est constitué.

De plus, les premières phalanges sont en extension exagérée sur les têtes des métatarsiens et les deux premières fortement fléchies, de telle sorte que les orteils sont constitués en forme de griffe.

Il ne s'agit pas ici d'équins par contracture; ils sont irréductibles. Il ne nous semble pas davantage que le pied bot soit paralytique et se produise par prédominance d'action des extenseurs du pied sur les fléchisseurs, car le triceps sural est notablement dans la plupart des cas plus faible que les muscles antérieurs de la jambe. C'est lui qui est atteint primitivement et le plus rapidement par la lésion morbide, et s'il nous faut donner un explication, nous la chercherons plutôt dans la nature de cette lésion, que nous verrons au chapitre de l'Anatomie pathologique.

Tels sont les signes les plus importants : l'abolition fonctionnelle et le changement de volume des muscles d'où découle l'aspect particulier propre à nos malades. Il ne nous reste plus qu'à signaler d'autres phénomène morbides moins essentiels.

L'exploration de la contractilité électro-musculaire donne des résultats variables qui s'expliquent par le plus ou moins grand nombre de fibres musculaires conservées. Si l'on porte l'excitation sur le nerf, les effets obtenus sont directement proportionnels aux nombre des faisceaux non détruits; mais si l'on applique le courant directement sur le muscle qui dans l'expérience précédente vient de se contracter assez énergiquement, il peut arriver qu'il ne réagisse alors que faiblement. Cette différence dans les résultats de l'exploration directe et ceux de l'exploration indirecte est attribuable à la présence du tissu adipeux qui s'est substitué aux faisceaux perdus : la graisse est un corps mauvais conducteur de l'électricité.

La perte des réflexes tendineux est naturellement aussi proportionnelle à la disparition des fibres striés. Nous trouvons cependant *in Britisch méd. Journal* 1880, p. 771, une mention de Gowers,

indiquant l'existence du phénomène du genou dans un cas de paralysie pseudo-hypertrophique. Il y a fort peu de détails sur l'observation : il eut été intéressant pourtant de bien étudier les circonstances du fait.

En général les malades ne sont point tourmentés par de véritables souffrances. Dans cet ordre d'idées et en fait de douleurs spontanées, nous n'avons à signaler qu'une sensation de tension pénible, siégeant dans la profondeur des muscles atteints et se faisant sentir surtout à l'occasion des mouvements volontaires ou passifs.

A côté de cette douleur spontanée, on en observe d'autres, provoquées par l'exploration électrique et les tentatives de réduction des articulations déformées. La peau est, en effet, très sensible au contact des électrodes, principalement au niveau des articulations.

A part cette exagération de la sensibilité douloureuse de la peau les diverses formes de sensibilité sont normales.

Si l'on acceptait sans contrôle comme de véritables cas de paralysie pseudo-hypertrophique tous les faits qui ont été publiés sous ce nom, on serait tenté de signaler qu'il s'est parfois produit de vraies douleurs aiguës, en particulier des douleurs fulgurantes. Mais plus loin nous combattrons la légitimité du diagnostic porté par les observateurs et nous verrons qu'il s'agit dans ces cas d'affections différentes de celle qui fait le sujet de notre thèse.

Dans quelques observations, on a signalé du côté de la peau des extrémités inférieures des colorations variables, marbrures vasculaires variant de la teinte rosée au rouge bleuâtre, de même qu'un développement exagéré du réseau veineux. A côté de ces symptômes qui indiquent un trouble de la circulation capillaire, mentionnons la sensation de froid ressentie par les malades surtout aux extrémités et aussi l'abaissement réel de la température au niveau des masses musculaires paralysées. Mais il n'y a rien de fixe et de précis dans ces phénomènes. On en a exagéré beaucoup la fréquence et la portée, jusqu'à en faire la base d'une théorie pathogénique. Nous reviendrons nécessairement par la suite sur cette question.

N'oublions pas en terminant cet exposé de signaler que l'hypertrophie cardiaque a été notée plusieurs fois. L'un des frères

observés par Coste et Gioja présentait ce phénomène, tandis que l'autre offrait de la macroglossie. Rinecker est le second à mentionner ce fait. Dans le cas déjà cité de Weir Mitchell et Gerhardt, le malade (qui avait la langue et les muscles faciaux hypertrophiés) « offrait une impulsion cardiaque un peu plus forte qu'à l'ordinaire ». Enfin, un de nos malades, est dans le même cas que ceux de Coste et Gioja et de Rinecker. Cette hypertrophie doit-elle revenir à notre maladie ou à une complication accidentelle, ou bien étant donné la stase sanguine due à l'absence de contractions musculaires et au travail inflammatoire chronique dont les muscles sont le siège et la difficulté de la circulation habituelle dans les tissus indurés, pourrait-on en faire une hypertrophie du genre de celle qui se produit dans la néphrite interstitielle? Nous ne pouvons que poser ces questions. Les cas qui ont été suivis d'autopsie ne présentaient point d'hypertrophie cardiaque et le cœur a été trouvé normal le plus souvent, ou ne présentant qu'une légère altération granulo-graisseuse.

B. — *Début, marche, durée, terminaisons.*

On peut reconnaître quatre périodes dans l'évolution de la maladie.

1° *Période de début :* Le début de l'affection est absolument calme; il n'y a ni fièvre, ni convulsions, ni douleurs. Pour cette raison le moment précis, où le sujet est atteint, ne peut être saisi dans la plupart des cas. Quoiqu'il en soit le premier symptôme qui ouvre la scène est l'affaiblissement des membres inférieurs : l'enfant ne marche que tardivement ou s'il a déjà marché, les parents remarquent bientôt l'irrégularité de la déambulation, les chutes fréquentes, la fatigue rapide, la difficulté de monter les escaliers, etc. Tous ces symptômes de faiblesse suivent une marche progressive; au bout de quelques mois à un an on voit se dessiner l'ensellure lombaire, l'écartementdes jambes, le déhanchement si caractéristiques. L'enfant ne court presque plus, il délaisse les jeux et

souvent même sa faiblesse musculaire le livre à la merci de ses camarades qui en font leur risée et sans pitié, par espièglerie, provoquent ces chutes si faciles et d'autant plus pénibles pour le patient qu'il ne peut se relever qu'avec difficulté.

L'affaiblissement des membres inférieurs au début survenant ainsi sans bruit et, dans la plupart des cas, tout à fait lentement explique bien l'indécision dans laquelle on se trouve quand il s'agit de dire si l'affection est survenue dès les premiers mois de la naissance ou seulement au moment où l'enfant a commencé à marcher. On se demande encore si l'affection ne peut débuter dès la vie intra-utérine. La chose est des plus probables ; la maladie étant une maladie de développement, dépendant d'un vice inhérent au germe (1), il n'y a point d'absurdité à croire que l'évolution ait pu quelquefois commencer dès la vie fœtale. Les cas où la pseudo-hypertrophie se fait remarquer dès la naissance ou peu de temps après rentreraient assurément dans cette classe.

A part les années de l'enfance, le début peut avoir lieu bien plus tard; l'âge de 6-8 ans est très souvent signalé; on l'a encore vu se faire à 13, 15 ans, rarement plus tard. La moyenne paraît être de 6 à 13 ans; mais, je le répète, ces dates indiquent le moment où la perte fonctionnelle a été assez grande pour attirer l'attention des parents; il est donc permis, vu ce fait et vu la lenteur habituelle des progrès de la maladie, de faire remonter le début réel de l'affaiblissement musculaire à une époque bien plus rapprochée de la naissance.

Nous admettons la nature congénitale de la maladie (V. Chap. V.-D.), il s'agit pour nous d'un vice primordial, d'une direction pervertie du développement, laquelle, marchant plus ou moins rapidement, donne plus ou moins rapidement lieu de se produire aux manifestations qui nous la révèlent et subit sans doute (c'est là une règle générale) l'influence de causes occasionnelles qui précipitent plus ou moins son évolution et le moment du début sensible pour l'observateur. La première période a une durée de quelques mois à un an.

2° *Période de pseudo-hypertrophie.* Nous avons fait pressentir

(1) C'est l'opinion la seule raisonnable et celle que nous soutenons.

que l'accroissement de volume des muscles est plus ou moins précoce.

C'est bien là une hypertrophie menteuse : aussi les parents en sont-ils victimes, et trompés par ces formes athlétiques et le bon état de la santé générale, qui se conserve longtemps, se font-ils les plus grandes illusions à l'égard de leur enfant et ne doutent pas de sa guérison prochaine (Duchenne). Et même il n'y a pas seulement que les parents qui soient trompés. Les observateurs nous racontent quelquefois que les pauvres petits ont à souffrir de la sévérité pédagogique. Le maître d'école, en effet, frappé du beau développement de l'enfant, impute immédiatement à la paresse l'impuissance réelle qui l'empêche de faire le chemin de la pension. Il faut qu'il vienne quand même; heureusement c'est dans les bras maternels que le pauvre enfant accomplit le plus souvent le trajet. Un pédagogue est bien excusable de cette erreur, puisque des médecins même s'en sont rendus coupables. (Voir les dernières lignes du Diagnostic.)

Nous savons déjà quels muscles la pseudo-hypertrophie attaque de préférence; nous connaissons sa marche de bas en haut et nous voyons bien l'aspect qu'offre en général le malade, quand il présente un grand nombre de masses musculaires anormalement saillantes dans le segment inférieur du corps, et au contraire le grand nombre de muscles réduits de volume dans la partie supérieure.

Ce contraste n'est bien complètement dessiné qu'au bout d'environ un an et demi, l'hypermégalie mettant de un à deux ans à atteindre son maximum.

Pendant ce temps la perte fonctionnelle suit toujours sa marche progressive et les phénomènes qui la révèlent s'accentuent de jour en jour. La démarche de canard est si nette, la lordose et l'écartement des jambes sont si marqués qu'ils attirent de suite l'attention et que la maladie est jugée à distance.

C'est encore à ce moment que l'on peut voir commencer l'équinisme bi-latéral, qui, d'après Duchenne, est un des symptômes constants de la paralysie pseudo-hypertrophique « Cet accident, dit-il, n'apparaît pas dans les premiers temps de la maladie; il est d'abord peu prononcé, puis il augmente, en général, progressive-

ment et arrive lentement à un degré tel que le talon repose difficilement sur le sol pendant la marche. Il prend alors la forme de l'équin-varus ».

3° *Période d'arrêt.* — Quand l'hypertrophie apparente a atteint son maximum, la maladie semble s'arrêter dans sa marche progressive. Cette période pourrait s'appeler période d'état, ou encore période stationnaire, si l'on n'y remarquait souvent une rémission momentanée, une amélioration parfois assez sensible pour faire espérer la guérison à l'entourage du malade; mais, cruelle erreur, au bout d'un temps variable, souvent très long (les malades sont souvent conduits ainsi jusqu'à l'adolescence) la maladie reprend sa marche fatale et bientôt la famille va voir l'effondrement complet de toutes ses espérances avec la quatrième et dernière période.

4° *Période terminale.* — Cette période pourrait aussi s'appeler période couchée, par analogie avec celle que M. Charcot distingue de cette façon chez les tabétiques. En effet, elle est caractérisée par la généralisation et l'aggravation de la paralysie. Tandis que les muscles des extrémités inférieures, du bassin et de la colonne vertébrale achèvent de périr fontionnellement et anatomiquement, le reste des autres muscles du tronc et ceux des membres supérieurs se laissent envahir de plus en plus par l'atrophie et l'impuissance. Le malade est bientôt incapable de faire aucun mouvement; ceux qu'il conserve en dernier lieu sont les mouvements de flexion de l'avant-bras, de flexion des doigts, de flexion, de déflexion de la tête. Les premiers se réduisent à bien peu de chose, et si le patient peut porter quelque chose à sa bouche, c'est d'une part en appuyant le coude sur le bras d'un fauteuil, par exemple, et d'autre part, en inclinant la tête vers l'objet tenu à la main.

Pendant quelque temps on a pu le transporter sur une chaise où il a pris ses dernières distractions, mais le séjour au lit a été bientôt nécessaire, et là, on peut examiner à loisir les ravages qu'a exercés la maladie.

Lés positions forcées qu'a tenues le malade pendant des années, mais surtout la rétration du tissu morbide, ont, en effet, produit des déformations notables, excessives même. Ce qui domine surtout

c'est la flexion exagérée des articulations des membres et du tronc. Les cuisses et le bassin peuvent être tellement fléchis que les genoux semblent rentrer dans l'abdomen. Il existe un sillon profond transversal au niveau de l'épigastre; on ne sait où l'estomac peut se loger. Les jambes sont aussi fortement fléchis sur les cuisses et la plante du pied pour ainsi dîre appliquée contre les fesses.

Une autre position des jambes est celle-ci : le malade étant couché sur le côté, un genou fléchi rentre dans le jarret fléchi de l'autre jambe.

Comme troisième type de situation des membres inférieurs, les cuisses peuvent être dans l'abduction; mais les jambes sont fléchies et les équins aidant, les plantes des pieds sont parallèles ou même sont appliquées l'une contre l'autre. Il faut bien savoir que ces positions sont irréductibles, et que les tentatives pour ramener les membre ou le tronc à la situation normale sont très douloureuses. Si l'on essaie une réduction, on sent parfaitement la résistance des muscles rétractés. C'est ainsi que les muscles biceps femoris, semi-tendineux, semi-membraneux réduits à l'état de cordons fibreux, sont fortement tendus et se laisseraient rompre plutôt que de permettre l'extension de la jambe. Ainsi du muscle psoas.

Mais ce n'est pas seulement la rétraction du tissu morbide qui immobilise les articulations, en particulier celles de la colonne vertébrale. Il faut aussi tenir compte de l'ankylose.

Réduit à cet état, le malade tombe dans le marasme et peut végéter deux ans. Il n'offre évidemment aucune résistance aux maladies intercurrentes. On conçoit qu'il puisse mourir d'épuisement, on conçoit encore qu'il puisse succomber à une oxygénation insuffiaante par suite de la faiblesse des muscles respirateurs. Mais dans les cas où la cause de la mort est mentionnée, la terminaison fatale a été amenée presque toujours par une complication du côté des organes respiratoires : pneumonie, bronchite, phthisie (Duchenne). Bien que ce soit là le mode de terminaison le plus fréquent, il est cependant digne de remarque que pendant presque toute la durée de la maladie les fonctions respiratoires, comme les autres grandes fonctions, ne subissent aucune atteinte. La santé générale est parfaite. Le seul système en cause est le système musculaire. De l'atrophie des fibres striées et de la substitution

scléro-lipomateuse dépendent tous les symptômes et le cachet spécial de la paralysie pseudo-hypertrophique.

La durée moyenne de la maladie dans les cas mortels a été de 10 à 12 ans et c'est vers l'âge de 14, 17, 21 ans que les malades sont emportés. Naturellement cette époque varie, puisque le moment du début est variable et que l'évolution de la maladie est plus ou moins lente. Chez les femmes surtout, l'affection paraît ne survenir que tardivement et la marche être beaucoup moins rapide. Ceci joint à la rareté de la pseudo-hypertrophie chez les sujets femelles, démontre que le sexe féminin, comme le prouve la statistique, offre une plus grande résistance aux atteintes de cette maladie. Les deux sœurs qui ont été le sujet de la première observation de ce genre (Lütz), avaient au moment de l'examen l'une 28, l'autre 22 ans; mais faut-il accepter sans réserve l'affirmation de Lütz disant qu'un frère et une sœur de la mère de ces deux jeunes filles sont morts de la même maladie à 42 et 43 ans?

C. *Pseudo-hypertrophie musculaire chez les adultes.*

Beaucoup de cas décrits comme des cas de paralysie pseudo-hypertrophique chez l'adulte, n'appartiennent assurément pas à cette affection. Tels sont ceux de Benedikt, Auerbach, Berger, Schlesinger, Vizzioli... que nous prendrons plus d'une fois à part. La plupart des autres nous semblent fort douteux, de telle sorte que pour nous le fait de l'affection débutant après l'âge adulte, nous paraît très-problématique et dans la matière nous ferons remarquer que nous disons « débutant après l'âge adulte », car nous ne nions pas que des individus de 25, 27 ans et plus, aient présenté les signes caractéristiques de la paralysie pseudo-hypertrophique au moment de l'observation; mais alors il arrive ce que nous voyons dans le cas de Brunnicke que nous rapportons à ce point de vue : le début réel a eu lieu à un âge encore tendre, l'évolution de la maladie a été très-lente et il s'agissait d'une jeune fille très-chétive, scrofuleuse, dont le développement était excessivement retardé; elle n'a eu ses premières règles qu'à 22 ans. L'âge de 27 ans auquel elle a

été examinée n'était vraiment pas pour elle un âge adulte (1).

Il arrive encore ce qui est signalé dans l'observation de Hugues Bennett (v. *obs.* VII), relative à un homme de 26 ans, colporteur. Ici le moment du début n'a pu être précisé ; la pseudo-hypertrophie a le premier phénomène appréciable et a été remarquée pour la première fois à l'âge de 24 ans et 6 mois. Or, ce n'est pas ce qui se passe dans l'immense majorité des cas, l'affaiblissement précédant ordinairement l'augmentation de volume des muscles. On peut se demander si le début réel n'a pas eu lieu bien avant; on doit même se demander si à cet âge le développement de l'individu était bien complet, s'il était réellement dans l'âge adulte.

Pour soutenir notre opinion. nous ne cherchons pas, comme on dit vulgairement, la petite bête. Car toutes ces questions que nous posons sont justifiées par ce fait que la maladie est bien une maladie de la période de développement et quand on dit que la paralysie pseudo-hypertrophique est une affection de l'enfance, on emploie une expression qui ne correspond pas à l'exacte réalité, non plus qu'à la vraie nature, au fond des choses; on doit seulement vouloir désigner par là que le mal apparaît le plus souvent dans les premières années de la vie.

Si donc il est prouvé que le sujet en observation n'est pas arrivé à croissance complète à l'époque où d'ordinaire on est homme ou femme faite, on ne sera pas autorisé à écrire qu'il s'agit d'un cas de pseudo-hypertrophie chez un adulte. Que les observateurs dirigent leurs investigations dans ce sens et, nous en sommes convaincu, il ne se produira guère de vrais cas de lipomatose luxuriante ayant débuté chez l'individu fait.

Quoi qu'il en soit, ces réserves étant faites, nous ferons ressortir les particularités snivantes :

Premièrement : Au début, les malades âgés ont ressenti des malaises dans les muscles, des tiraillements, et même des douleurs rhumatoïdes qui ne sont que fort peu souvent signalées chez des malades jeunes;

(1) Ce cas est fort analogue à ceux de Lutz. L'aînée des deux sœurs avait ressenti les premières atteintes du mal au temps où elle allait encore à l'école, et la seconde croyait être malade depuis l'âge de 15 ans.

Deuxièment : L'hypertrophie apparente a été le premier phénomène appréciable ou bien elle a suivi de fort près un affaiblissement léger de la force musculaire ;

Troisièmement : L'augmentation de volume, accompagnée des sensations pénibles, ne paraît pas attaquer les muscles suivant la marche ordinaire. Nous voyons dans les observations de Hugues Bennett et de Dyce Brown, l'hypermégalie attaquer d'abord les muscles des cuisses ; la pseudo-hypertrophie des mollets ne vient qu'en second lieu ;

Quatrièmement : Non-seulement l'hypermégalie ne commence pas, comme c'est l'habitude chez les enfants, par les gastrocnémiens, mais elle paraît choisir de préférence les muscles qui sont le moins souvent attaqués chez les jeunes malades : muscles de l'abdomen (obs. VI et VII), muscles du cou et de la face (obs. VII).

Nous voyons aussi signalé par les mêmes observateurs que la musculature des mains était très amoindrie et les mouvements des doigts très-faibles à l'époque, relativement très rapprochée du début, où ils ont examiné leurs malades.

Il n'est peut-être pas indifférent non plus de faire ressortir que les deux sujets adultes se plaignaient d'avoir la vision faible, principalement du côté droit. Hugues Bennett, qui a pratiqué l'examen ophthalmoscopique, mentionne que les vaisseaux rétiniens étaient très petits. S'agit-il ici d'une contraction réflexe des vaso-moteurs comme celle dont nous parlons à propos de la nature de la maladie?

Nous n'affirmons pas la parfaite légitimité de toutes ces remarques ; nous ne prétendons pas que les réserves que nous avons faites au commencement de cet article, soient absolument justifiées ; car il est besoin, pour parler d'une façon catégorique, de posséder des observations plus nombreuses et faites dans le sens que nous indiquons. Notre langage a tout simplement pour but d'éveiller l'attention des observateurs et de les engager à pousser leurs investigations de ce côté.

CHAPITRE III

DIAGNOSTIC

Dans la plupart des cas, le tableau clinique est si frappant, les signes sont si nets et si caractéristiques que le diagnostic se fait sans difficulté sérieuse et même s'impose d'emblée, pour peu qu'on soit attentif.

L'affaiblissement initial des muscles, l'attitude et la démarche, de même que la façon particulière qu'a le malade de se relever en grimpant après ses cuisses; l'hypertrophie apparente (phénomène objectif) de certains muscles associée à leur parésie et accompagnée de l'atrophie d'autres muscles; tous ces symptômes, par leur réunion, leur mode d'apparition, leur début insidieux, leur marche lente et processive, et encore l'âge et le sexe des sujets forment un ensemble des plus caractéristiques, qui, à la réalité, ne se trouve dans aucune autre maladie. Rappelons que Gowers attache une importance diagnostique considérable à l'atrophie du grand dorsal et des faisceaux costaux du grand pectoral, et que Duchenne regarde l'équin bi-latéral se développant lentement comme un symptôme constant.

Si facile que paraisse le diagnostic, des erreurs ont été cependant commises plus d'une fois et non sans graves conséquences. C'est ainsi qu'on a pris pour des cas de paralysie pseudo-hypertrophique des états morbides se rapportant à la paralysie infantile, à la sclérose latérale amyotrophique, à l'atrophie musculaire progressive, et pris de vrais cas de paralysie pseudo-hypertrophique pour des paraplégies dépendant de myélites ou pour une maladie simulée.

La marche tardive est encore une affection qui pourrait en imposer; mais les mouvements réflexes sont conservés et la contractilité électrique est intacte, ce qui n'est point dans la paralysie pseudo-hypertrophique; de plus, quand l'enfant commence à marcher, on n'observe pas d'attitude, ni de déhanchement spécial.

Pour la paralysie spinale infantile, on sait qu'elle a un début brusque, violent, fébrile ; qu'elle frappe les muscles en masse d'une impuissance soudaine et complète d'emblée; qu'après ce coup de théâtre elle s'amende rapidement et se localise dans un plus ou moins grand nombre de muscles, qui s'atrophient; d'où résulte des déformations variées consécutives. Jusqu'ici rien de semblable à la paralysie pseudo-hypertrophique et si l'on assiste à un pareil spectacle, je ne crois pas qu'on puisse commettre une faute de diagnostic.

Aussi n'est-ce pas dans ces circonstances que l'erreur a été commise (W. Müller). Il faut, pour qu'on puisse la comprendre, qu'un malade vous présente un membre affecté d'un notable degré d'impuissance motrice, avec cette particularité qu'une surcharge graisseuse abondante masque l'atrophie de tout ou partie des muscles parésiés. Dès lors vous êtes en présence de cette coexistence singulière d'augmentation de volume et de diminution de force qui est un des caractères de la pseudo-hypertrophie musculaire progressive.

Cependant se syndrome ne saurait vous en imposer longtemps, car, outre que la pseudo-hypertrophie n'est point confinée à un groupe de muscles de tel ou tel membre ou à un membre entier, et qu'au contraire elle affecte avec l'akinésie une marche progressive de bas en haut et symétrique, vous apprendrez vraisemblablement en questionnant le malade que son affection a eu le début que nous indiquions tout à l'heure et que, depuis, l'infirmité dont il est affligé n'a point eu une marche extensive et est toujours restée localisée.

De même, ce n'est que dans des conditions exceptionnelles (lipomatose généralisée, cas de de Barth) que l'observateur pourra confondre notre maladie avec la sclérose latérale amyotrophique. Les douleurs et les fourmillements, les contractures, les phénomènes du genoux et du pied, les symptômes bulbaires terminaux différencient suffisamment cette dernière maladie, qui se développe du reste chez des individus assez âgés.

Voici maintenant quels sont les signes distinctifs de l'atrophie musculaire graisseuse progressive de l'enfance et de la paralysie pseudo-hypertrophique, d'après Duchenne :

Atrophie musculaire graisseuse progressive de l'enfance.

1° L'atrophie musculaire graisseuse progressive de l'enfance débute (du moins d'après tous les cas observés jusqu'à ce jour), vers l'âge de 5 à 7 ans, par la face, où elle atrophie quelques muscles, principalement l'orbiculaire des lèvres et les zygomatiques. Après une période stationnaire de plusieurs années (de 2 à 3 ans), elle envahit les membres et le tronc, ou elle marche de la même manière que chez l'adulte, c'est-à-dire qu'elle suit une marche descendante, en attaquant d'abord les muscles des membres supérieurs et ceux du tronc, et en ne s'étendant aux membres inférieurs que dans une période assez avancée.

2° Dans l'atrophie musculaire graisseuse progressive de l'enfance, les muscles s'atrophient partiellement, irrégulièrement, les uns après les autres, et l'affaiblissement ne porte que sur les mouvements propres aux muscles atrophiés, en raison directe du degré de l'atrophie : de là résultent des paralysies partielles, nombreuses, et, pendant le repos musculaire, des déformations variées dans l'attitude des membres et du tronc.

Paralysie pseudo-hypertrophique.

1° La paralysie pseudo-hypertrophique débute, en général, par les membres inférieurs dont elle affaiblit les mouvements; suit une marche ascendante dans sa progression ; n'envahit les membres supérieurs, et quelquefois certains muscles de la face (principalement les temporaux et les masséters), que dans une période avancée.

2° Dans la paralysie pseudo-hypertrophique, l'affaiblissement musculaire envahit d'emblée et simultanément tous les muscles moteurs d'un grand nombre d'articulations; dans une période plus avancée, quelques-uns des muscles affaiblis, ou plus rarement tous les muscles paralysés augmentent de volume, d'une manière exagérée.

3° Dans l'atrophie musculaire graisseuse progressive de l'enfance, la fibre musculaire subit la dégénérescence granuleuse ou graisseuse et la substitution graisseuse interstitielle.	3° Dans la paralysie pseudo-hypertrophique, le tissu connectif interstitiel des muscles s'hyperplasie avec production d'un tissu fibroïde abondant et de vésicules adipeuses plus ou moins nombreuses; les faisceaux musculaires primitifs conservent en général leur striation, mais ils diminuent de volume.
4° L'atrophie musculaire graisseuse progressive de l'enfance n'abolit les mouvements qu'après avoir altéré le tissu musculaire.	4° La paralysie pseudo-hypertrophique affaiblit et même abolit les mouvements, bien que la striation des faisceaux primitifs soit en général conservée.

Nous ne pourrions mieux faire que de reproduire le tableau de l'éminent observateur. On ne saurait avoir un langage plus clair et plus précis que celui qui a tiré du chaos ces deux maladies et leur a assigné leur place nosographique.

L'aspect clinique de ces deux maladies est, comme on le voit, bien différent; un médecin attentif ne les confondra point et il faut avoir, en matière de distinctions nosographiques, le laisser-aller de Friedreich (1) et avoir comme lui pris parti pour une idée, pour vouloir confondre l'atrophie musculaire progressive et la paralysie pseudo-hypertrophique dans une seule entité morbide, une myopathie primitive dont ces deux maladies ne seraient que des variétés, produites par la différence de l'âge. Si nous ne pouvons que blâmer le professeur d'Heidelberg de cette confusion, nous approuvons bien volontiers et complètement son chapitre (*Weber wahre Muskelhypertrophie*) où il établit la distinction qui doit exister entre la pseudo-hypertrophie musculaire et certains cas d'hypertrophie vraie qui ont été décrits sous le titre de Paralysie pseudo-hypertrophique. La critique de cette confusion clinique et des erreurs

(1) V. Charcot. *Leçons sur Mal. du syst. nerv.* t. II, note p. 208.

anatomiques et pathogéniques qu'elle a engendrées nous a paru mériter un chapitre spécial. Nous y renvoyons le lecteur.

Il ne sera certes pas inutile de terminer ce chapitre par l'histoire du malade du professeur Barthélemy-Benoit, de Rochefort (*France médicale*, 1880, n°s 54, 55, 56).

Le jeune homme dont il est question dans cette observation avait été incorporé au 3e régiment d'infanterie de marine, malgré deux certificats de médecins, constatant son infirmité. Les chirurgiens militaires du conseil de révision l'avaient jugé simulateur; il est vrai que certains phénomènes auxquels donne lieu la paralysie pseudo-hypertrophique sont les uns purement subjectifs et les autres parfaitement imitables : la parésie des membres, l'écartement des jambes, la lordose ; mais au moment où le jeune homme fut examiné, indépendamment des certificats qui devaient attirer l'attention des chirurgiens militaires, il présentait (la maladie avait débuté à l'âge de 9 ans) un relief exagéré des muscles du mollet et des fesses, symptôme objectif auquel les juges du conseil ne pouvaient se tromper. Quelle est la cause de cette erreur? Est-ce la défiance professionnelle du médecin de révision contre les fraudes qui se produisent fréquemment chez les jeunes conscrits? Est-ce au contraire l'ignorance ou plutôt l'inattention et la rapidité ordinaire de pareils examens?

Franchement, il nous semble que pareille erreur est difficile à commettre. Étant donné que cette maladie date à peine d'une vingtaine d'années, qu'elle est fort peu commune, au moins dans ses premières périodes, après l'âge de 20 ans, que sa connaissance ne peut être répandue dans le public et que l'examen microscopique et à la rigueur l'exploration électrique peuvent fournir des pierres de touche, il est probable que le cas du malade de Rochefort restera isolé, pourvu que l'observateur connaisse un tant soit peu les symptômes cardinaux de la paralysie pseudo-hypertrophique. Une erreur qui était excusable, il y a quelques années, n'est plus permise à l'heure actuelle.

C'est pourquoi nous ne blâmons pas trop les médecins du conseil de révision, non plus que les auteurs mêmes des certificats, qui, tout en signant l'incapacité de l'individu, croyaient avoir affaire à une myélite, suite de fièvre typhoïde.

Le diagnostic différentiel de la myélite chronique et de la paralysie pseudo-hypertrophique est facile. Dans le premier, les phénomènes d'akinésie se manifestent plus spécialement dans les membres inférieurs ; mais selon l'ancienneté et l'étendue de la lésion spinale, il y a des désordres fonctionnels caractéristiques, dans la sphère de la motilité et de l'innervation, qui font complétement défaut chez nos malades. Ils n'ont pas de contractures, pas d'exagération des réflexes, ni d'épilepsie spinale. Ils ne ressentent généralement pas de fourmillements, de picotements, de douleurs fulgurantes, de sensations anormales afférentes soit à la sensibilité générale, soit aux impressions tactiles, etc., etc. Le seul symptôme commun avec la myélite chronique, c'est l'akinésie des membres inférieurs.

CHAPITRE IV

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'anatomie pathologique de la paralysie pseudo-hypertrophique constitue un des chapitres les plus intéressants de l'étude de cette maladie. Le tableau clinique est achevé, au moins, dans ses traits essentiels. La description que nous venons d'en faire n'est que la condensation des éléments fournis par les innombrables observations qui existent actuellement dans la littérature médicale. Mais il n'en est pas de même pour certains côtés de la question anatomique. Il y a encore sur ce sujet lieu à discussion, et sans doute beaucoup de travaux contradictoires seront publiés avant que l'accord se soit fait parmi les anatomo-pathologistes.

La question est celle-ci : Y a-t-il, oui ou non, des lésions médullaires constantes dans la paralysie pseudo-hypertrophique? Ces lésions médullaires sont-elles primitives et commandent-elles la lésion musculaire ou bien sont-elles secondaires et passives?

Pour nous, notre opinion est faite; non pas si arrêtée que nous récusions désormais des preuves réelles de ce que nous n'admettons pas aujourd'hui, mais, à notre sens, ces preuves sont encore à venir et nous croyons qu'elles ne viendront jamais au jour.

Nous le déclarons d'ores et déjà, notre avis est que la paralysie pseudo-hypertrophique est essentiellement et primitivement une affection du tissu musculaire.

Dans ce chapitre, nous ferons deux divisions : dans la première, nous exposerons les lésions musculaires telles qu'elles paraissent établies maintenant par de multiples travaux; mais notre seconde partie sous le titre « Lésions nerveuses », ne pourra être qu'un exposé des examens nécroscopiques, négatifs ou non, fait jusqu'ici. L'importance et le rôle de ces lésions étant précisément le point litigieux de la question anatomique et pathogénique, la plupart de ces travaux étant étrangers et non répandus en France, nous ne pouvons faire autrement que d'en donner un relevé complet et

sincère, et de mettre ainsi sous les yeux du lecteur tous les documents nécessaires à la discussion que nous entreprendrons sur la nature de la maladie dans le chapitre suivant.

A. — *Lésions du tissu musculaire.*

Tous ou du moins presque tous les auteurs qui ont écrit sur la paralysie pseudo-hypertrophique, ont examiné et décrit l'état des muscles de leurs malades soit après la mort, soit même pendant la vie; car (il est sans doute superflu de le dire) il existe de petits appareils destinés à enlever sur le vivant des fragments de muscles susceptibles d'être dissociés et examinés au microscope. En Allemagne, on se sert du harpon de Middeldorf, en France, de l'emporte-pièce histologique de Duchenne, décrit dans son mémoire de 1868 (1), et en Angleterre, du harpon de Leechs. Tels sont les plus usités de ces instruments qu'ont inventés l'impatience et la soif des découvertes, instruments bien innocents à côté du bistouri de Griesinger et Billroth (2).

C'est à l'usage de ces petits appareils que l'on doit les premières connaissances sur l'état des muscles; plus tard, l'examen *post mortem* est venu confirmer les résultats donnés par « l'anatomie pathologique vivante. »

Les muscles ont conservé leur forme fasciculée. A la coupe, on ne croirait jamais qu'il s'agit d'une surface musculaire incisée. Cette surface de section a complétement ou à peu près perdu la coloration rouge caractéristique. Elle est d'un blanc jaunâtre, ressemble à du lard frais et donne l'idée d'un lipôme. Il est souvent impossible d'y reconnaître, à l'œil nu, la moindre trace de tissu musculaire.

A l'examen microscopique pratiqué soit après dissociation, soit sur des coupes fraîches ou durcies, on remarque qu'en effet le tissu musculaire a presque complètement disparu. Dans les muscles les plus maltraités chez l'enfant qui fait le sujet de la communication de MM. Cornil et Brault à la Société médicale des hôpitaux (12 octobre 1880), les faisceaux musculaires striés formaient à peine la

(1) *Archives de médecine*, 1868.

(2) Griensinger, *Ueber M. hypert. in Arch. der Heilkünde*, t. VI, p. 1, 1865.

dixième ou la quinzième partie du muscle, ce dernier étant composé presque entièrement de tissu cellulo-graisseux.

C'est, en effet, du tissu cellulo-adipeux analogue au tissu celluloadipeux des personnes grasses ou des animaux soumis à l'engraissement, qui remplace dans sa gaîne aponévrotique le muscle disparu.

Aussi, voit-on sur le champ du microscope les derniers vestiges musculaires noyés au milieu d'un amas considérable de cellules graisseuses séparés par de légers tractus celluleux.

En quelques endroits, s'aperçoivent aussi des traînées de tissu conjonctif, infiltrées de noyaux et de cellules fusiformes qui sont d'autant plus rares que l'évolution de l'altération paraît plus avancée.

Sur certains muscles même, et ce sont ceux qui sont le moins atteints, ceux qui ne sont, comme nous le dirons mieux plus bas, qu'à la première phase du processus morbide, sur ces muscles, ce sont les travées fibreuses épaisses qui attirent toute l'attention. Elles dépassent les dimensions des faisceaux striés, qu'elles semblent étouffer, et présentent la plupart de leurs fibres dirigées parallèlement aux fibres musculaires.

Ainsi donc, plusieurs aspects différents peuvent se présenter à l'œil de l'observateur, soit qu'il examine les parcelles musculaires prises en différents points du système par l'emporte-pièce, soit qu'il pratique des coupes sur les muscles *post mortem*. Et, par ce fait, les relations des premières recherches microscopiques furent en apparence discordantes. Mais tout fut bientôt expliqué, surtout après l'important examen des organes du petit malade de M. Bergeron, pratiqué par MM. Charcot et Joffroy. Cet examen, publié dans les *Archives de Physiologie normale et pathologique* (1), est, avec la communication de MM. Cornil et Brault, le document le plus complet et le plus précis que nous possédions sur la question anatomo-pathologique de la paralysie pseudo-hypertrophique. Il est curieux de remarquer que ces deux études ont été faites sur les deux frères. Ces deux pauvres victimes d'un mal inexorable ont eu au moins l'honneur de servir à la science et nous devons

(1) 4e année, N° 2, mars 1872.

nous applaudir, pour notre part, de ce que leurs dépouilles soient tombées aux mains de maîtres si distingués et si compétents.

Il résulte des travaux de M. Charcot que les changements grossiers, si faciles à reconnaître microscopiquement dans les muscles d'un sujet mort de paralysie pseudo-hypertrophique, sont liés à trois altérations fondamentales dont la succession marque des phases diverses du processus.

Ce sont : 1° l'hyperplasie du tissu connectif interstitiel; 2° l'interposition de cellules adipeuses entre les faisceaux des fibres conjonctives; 3° la diminution du diamètre transversal et l'atrophie simple des fibres musculaires au milieu du tissu adipeux ou connectif nouvellement formé.

La néoformation fibreuse, provenant de la multiplication des éléments du perimysium internum, représente la phase initiale du processus; la substitution graisseuse, la période terminale et, à mesure que ces phases progressent, les faisceaux musculaires tendent à disparaître. Cette disparition des faisceaux striés se fait d'une façon spéciale propre, a-t-on dit, à la paralysie pseudo-hypertrophique. La fibre musculaire n'offrirait point de dégénérescence granulo-graisseuse; elle subit une atrophie simple par réduction de ses diamètres, jusqu'à disparaître complétement : elle s'évanouit. La striation transversale persisterait dans la majorité des cas et la majorité des fibres ; tout au plus surprendrait-on une finesse extrême, inhabituelle de cette striation transversale, signalée comme importante par Duchenne (de Boulogne), mais que Ranvier se refuse à admettre comme pathologique. On nie encore cette qualité à l'exagération de la striation longitudinale qui est souvent signalée.

Donc, la fibre musculaire ne subirait d'autre altération qu'une diminution de ses diamètres de plus en plus progressive, jusqu'à son évanouissement complet au sein du sarcolemme. Voici comment s'exprime M. le professeur Cornil dans sa relation nécropsique. « Les faisceaux musculaires étaient rares, les uns avec un diamètre à peu près normal, les autres atrophiés et même très-amincis, mais tous avaient conservé leur striation absolument intacte... Les faisceaux striés étaient normaux, sauf leur diamètre variable et petit atteignant à peine 3 à 4 millièmes de millimètre;

la structure des plus petits faisceaux était aussi nette que celle des plus volumineux. Seulement il y avait quelquefois beaucoup de cellules à noyaux ovoïdes dans la gaîne sarcolemmique de ces petits faisceaux striés, comme si les cellules n'avaient pas diminué de nombre, alors que la substance musculaire s'atrophiait. Peut-être même y avait-il eu par places une véritable prolifération de ces cellules. Par la dissection on isolait des gaînes vides transformées en une substance d'apparence fibrillaire. Nulle part, il n'y avait de granulations graisseuses dans les faisceaux musculaires. Ainsi, ce qui caractérise cet état, très-bien décrit d'ailleurs par tous les auteurs qui ont étudié des faits analogues, c'est une substitution du tissu adipeux aux muscles, sans que les fibres musculaires soient elles-mêmes en dégénérescence granulo-graisseuse. Elles sont seulement atrophiées. »

Ce langage est confirmatif de celui de Charcot et résume les idées de la plupart des auteurs, Duchenne, Damaschino, Schultze, Gowers, etc. Nous devons dire cependant que leurs relations ne sont pas aussi catégoriques que celles de M. le professeur Cornil, et qu'il est digne de remarque qu'ils ont surpris, dans des endroits plus ou moins nombreux, des faisceaux musculaires présentant des lésions autres que la simple atrophie. Dans certains cas même cette atrophie simple était exceptionnelle; tel est le cas de Brieger, médecin assistant à la clinique médicale de Berne (1), et je citerai pour exemple les paroles de ce dernier qui d'ailleurs, pour l'indépendance de la lésion musculaire vis-à-vis du système nerveux est, comme nous le verrons dans le chapitre suivant, un adepte de de la doctrine de Charcot. « Au microscope, dit-il, une très petite partie des fibres musculaires conserve la striation transversale normale; la plupart sont remplies de globules graisseux; d'autres, striées encore nettement en certains points, présentent vers le centre une masse trouble granuleuse. La striation, lorsqu'elle persiste, est tantôt normale, tantôt irrégulière, affectant une forme onduleuse, comme si elle passait par des plans différents. Souvent une cassure transversale divise dans toute leur largeur les fibres dégénérées, aussi bien que celles qui paraissent normales, comme on le voit assez souvent dans les altérations du muscle cardiaque

(1) *D. A. für Kl. M.*, 1878.

d'origine septique. Nulle part il n'y a de multiplication de noyaux... »

Je sais bien que dans l'espèce une erreur est facile à commettre et en particulier que certains aspects, certaines lésions peuvent reconnaître pour cause des accidents de préparation. Mais le fait de Brieger n'est pas isolé; M. Meryon, dans sa relation nécropsique, mentionne que les fibrilles musculaires avaient subi une dégénérescence granulo-graisseuse presque générale et à peu près complète.

M. Charcot lui-même a rencontré quelques faisceaux où les stries transversales faisaient défaut, tandis qu'une striation longitudinale y était très-apparente; d'autres faisceaux absolument privés de toute striation, soit longitudinale, soit transversale, présentaient un état hyalin avec dégénérescence granulo-graisseuse; dans d'autres enfin la substance musculaire paraissait divisée en fragments où la striation transversale était encore très-manifeste, et dans l'intervalle des fragments se trouvaient accumulés des amas plus ou moins nombreux de noyaux qui distendaient la gaîne du sarcolemme.

Signalons encore le fait de Martini, bien qu'il soit isolé : un grand nombre de fibres présentaient des fentes rondes ou ovales, qui en s'agrandissant venaient à se confondre, de telle sorte que finalement toutes les colonnes de substance contractile se trouvaient creusées d'un canal central. Martini, pour caractériser cette altération singulière, emploie l'expression d'atrophie tubuliforme ou séreuse (rohrenformigen oder serôse atrophie). (*Centralblat*, 1671, n° 41).

Il conviendrait alors, vu ces faits, de ne pas insister plus que de raison sur l'atrophie simple comme lésion constante de la fibre musculaire dans la paralysie pseudo-hypertrophique.

Et surtout il n'est pas permis de la considérer comme lésion caractéristique et de dire, comme certains auteurs, que cette atrophie simple, fréquente dans la paralysie pseudo-hypertrophique, différencie la lésion musculaire dans cette dernière maladie de la lésion musculaire dans l'amyotrophie progressive, car les travaux de la Salpêtrière et les observations de M. Hayem (1) ont démontré

(1) *Archives de physiologie*, 1869.— On peut aussi consulter à ce sujet le travai

que dans l'amyotrophie spinale protopathique la dégénération granulo-protéique, de même que la dégénération granulo-graisseuse des faisceaux musculaires, n'est qu'un phénomène accessoire. Le fait capital dans l'espèce, c'est une atrophie simple du faisceau musculaire avec conservation de la striation en travers. Celle-ci persiste jusqu'aux dernières limites. Cette amyotrophie, sur quelques points, s'accompagne d'ordinaire d'une prolifération plus ou moins marquée des éléments cellulaires du sarcolemme. Dans un certain nombre de faisceaux musculaires, la multiplication peut être poussée assez loin pour que les éléments de formation nouvelle s'accumulent dans la gaine du sarcolemme de manière à la distendre et à refouler la substance musculaire. De telle sorte que si l'on veut signaler quelque différence entre les altérations de la fibre musculaire dans la paralysie pseudo-hypertrophique et dans l'atrophie musculaire progressive, on devrait plutôt dire qu'ici les lésions irritatives sont plus fréquentes que dans la première, et qu'au contraire les lésions dites passives prédominent dans la scléro-lipomatose musculaire. Mais en fait, les métamorphoses rétrogrades de l'élément parenchymateux sont variables dans l'une et dans l'autre et ne sont pas spécifiques.

La lésion de la fibre striée (1) du reste, ne paraît venir dans la pseudo-hypertrophie qu'après l'altération du tissu interstitiel (Griesinger, Heller, Sigmundt, Wernich, Charcot...) Cette altération interstitielle est constituée, avons-nous déjà dit, par un accroissement du tissu fibreux avec noyaux et cellules embryonnaires, arrondies ou fusiformes, aux dépens du perimysium internum dont les travées, séparant les faisceaux striés, peuvent par suite de cette néoformation être triplées d'épaisseur. Et de ce que, dans des amyotrophies par lésions nerveuses où évidemment la fibre musculaire est atteinte avant la gangue conjonctive, on peut observer aussi un certain degré de prolifération interstitielle, on

de MM. Henri Roger et Damaschino sur les altérations de la moelle épinière dans la paralysie spinale de l'enfance et l'atrophie musculaire progressive. In *Revue de Médecine*, t. I, n° 2. Février 1881.

(1) Nous n'entendons parler ici que de la lésion histologique, laquelle doit évidemment être précédée d'un trouble fonctionnel, biologique ayant pour siège l'élément parenchymateux, sans quoi l'on ne pourrait s'expliquer la localisation de la scléro-lipomatose au seul système musculaire.

n'inférera pas que nous émettons une opinion fausse en localisant ici l'affection primitive dans les travées du perimysium, car dans les amyotrophies par lésions nerveuses l'abondance du tissu fibreux n'est que relative ou n'est due qu'à une sorte de végétation *ex vacuo* par disparition primitive de la substance striée, et si par hasard et rarement, la prolifération conjonctive marche d'un pas plus rapide que la disparition des faisceaux, elle n'atteint jamais le degré exubérant qui fait le cachet de la scléro-lipomatose musculaire progressive.

Cette néoformation conjonctive forme la première période du processus anatomique et dès cette première période qui correspond à la première période clinique dans laquelle les seuls symptômes appréciables consistent dans la parésie plus ou moins prononcée de certains muscles, dès cette première période, dis-je, les fibres musculaires, souffrant secondairement, commencent à disparaître, raccourcies, comprimées par le nouveau tissu qui envahit leur aire et laissent vides les sarcolemmes que l'on rencontre souvent tassés les uns contre les autres et formant un tissu d'apparence fibrillaire. C'est ce qui avait fait croire à Conheim que le tissu fibreux, si abondant relativement aux faisceaux musculaires, n'était pas de nouvelle formation et provenait uniquement du tassement des gaines vides du sarcolemme, Cette opinion est inexacte, il faut seulement admettre qu'un certain nombre de celles-ci se trouvent mélangées avec les masses fibreuses néoformées et admettre encore que les noyaux du sarcolemme prennent quelque part à la néoformation ; nous venons de dire que MM. Cornil et Brieger ont cru voir ce fait ; c'est aussi un point qui a paru manifeste au professeur Charcot dans son cas et à Friedreich dans les deux siens (1). Tel est encore l'avis de Stricker, qui dit avoir constaté, comme Friedreich, non seulement dans la pseudo-hypertrophie, mais encore dans d'autres scléroses, que la transformation de l'élément parenchymateux entre pour une certaine part dans la production de la masse néoformée.

A cette hypergénèse de tissu fibreux interstitiel, succède une infiltration graisseuse abondante qui finit par avoir raison du tissu musculaire et du tissu fibreux néoformé lui-même. Dans la

(1) *Ueber progr. Muskelatrophie, über vahre und falsche M-hypertr. Berlin, 1873.*

gaine aponévrotique, toute la masse rouge contractile est remplacée peu à peu par un pseudo-lipome. C'est quand la substitution est complète ou à peu que la perte de mouvement est totale et le patient condamné à l'immobilité absolue.

La pseudo-hypertrophie de certains muscles qui frappe l'observateur et qui est un des caractères cliniques de l'affection est due à cette substitution graisseuse. Dans quelques cas (Knoll, Russel, V. *bibliogr.*) il a paru évident que cet accroissement en volume des muscles pouvait dépendre de l'accroissement du tissu connectif ; mais cela est douteux, et en tous cas il ne peut en résulter qu'une pseudo-hypertrophie de médiocre importance. Telle était cependant l'opinion de Duchenne (de Boulogne).

Comment comprendre que dans le cours de la maladie, tels muscles possèdent un relief exagéré, tels autres soient atrophiés ?

Les altérations siégent, il est vrai, indistinctement dans les muscles paralysés, augmentés ou diminués de volume, mais vraisemblablement, comme le dit Kelsch, « c'est le degré qu'atteint l'hyperplasie conjonctive et lipomateuse qui fait la différence entre ceux-ci et ceux-là. » La diminution dans le volume est en partie due à la rétraction lente qu'exerce le tissu fibreux sur les parties qu'il enveloppe ; sous l'influence de cette pression la fibre musculaire s'atrophie et disparaît et la graisse interstitielle peut elle-même se résorber en partie ; le tissu fibreux lui-même se rétractant occupe un espace moindre; enfin, il arrive un moment où l'état marastique du malade s'oppose à l'accumulation graisseuse et voilà selon nous des raisons qui peuvent être invoquées pour expliquer l'atrophie de certains muscles. Dans les muscles qui présentent un volume exagéré, c'est la lipomatose qui l'emporte.

La différence de consistance des masses musculaires, la sensation tantôt ferme et dure, tantôt flasque et molle qu'elles donnent au toucher sont à rapporter à la masse, à l'âge du tissu conjonctif néoformé, au degré de tension qu'il développe dans les masses graisseuses par sa rétraction lente autour de ces dernières (Kelsch).

La rétraction du tissu conjonctif interstitiel peut raisonnablement nous rendre compte du raccourcissement des muscles et des déformations consécutives. Toujours, comme nous le savons, les tissus fibreux tendent à se rétracter dans le sens de leurs fibres et,

nous le savons encore, dans les muscles de nos malades les nouvelles fibres conjonctives sont toutes parallèles à la direction des fibres musculaires, d'où leur rétraction a pour effet le raccourcissement de tout le muscle, du triceps sural, par exemple.

Cette prolifération du tissu interstitiel paraissant étouffer le parenchyme de l'organe et prenant sa place, permet de rapprocher ce processus de ce qui se passe dans certaines maladies du foie et à ce propos, voici les réflexions de M. le professeur Charcot :

« Je suis frappé comme bien d'autres, des analogies qui existent entre cette altération et celle qui, lorsqu'il s'agit des viscères est désignée généralement sous le nom de cirrhose ou de sclérose, et je ne vois pas qu'on ait jamais formulé d'objections sérieuses contre ce rapprochement. Seule, la circonstance que l'invasion du tissu graisseux se produit, à une certaine époque de l'affection, d'une manière fatale, au moins dans quelques muscles, me parait constituer, dans l'espèce, un caractère vraiment distinctif, si bien que la dénomination de paralysie myo-sclérosique, proposée par Duchenne (de Boulogne) ne devrait rigoureusement s'appliquer qu'aux premières périodes de la maladie, tandis que celle *d'atrophia musculorum lipomatosa* (Seidel), et de *lipomatosis luxurians* (Heller) généralement usitées par les auteurs allemands, conviendraient seulement aux périodes avancées. » (Charcot, *Loc. cit.*)

Citons en terminant les idées émises par le docteur Vizzioli, de Florence, sur les altérations musculaires dans la paralysie pseudopertrophique. Pour lui, la sclérose et l'atrophie sont précédées par l'hypertrophie vraie de la fibre musculaire et la lipomatose envahit non seulement le système musculaire, mais encore d'autres parties du corps.

La nature du cas qu'il a pris pour un cas de paralysie pseudohypertrophique, le résultat de ses recherches microscopiques l'ont entrainé à cette erreur et à une théorie pathogénique que nous discuterons au chapitre suivant.

Avant Vizzioli, L. Auerbach, dont le cas se rapproche sensiblement de celui de l'auteur italien, s'est vu comme lui entrainé par l'erreur clinique à une erreur anatomo-pathologique. Dans les considérations qui accompagnent l'observation du malade, il tente aussi de faire admettre l'hypertrophie vraie que le bistouri lui

avait fait reconnaître, comme le premier stade de l'altération de la fibre striée.

Nous renvoyons le lecteur à notre dernier chapitre pour voir comment ces auteurs en sont arrivés là et pour quelle raison leur opinion ne peut être acceptée.

B. — *Lésions nerveuses.*

Jusqu'en 1876, époque de l'article de A. Kelsch dans le *Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales*, il ne s'était produit dans la littérature médicale que trois relations d'autopsies, y compris celle de Meryon, bien que cet auteur ait attribué les cas qu'il a observés à l'atrophie musculaire progressive.

Ces trois autopsies, absolument négatives au point de vue des lésions des centres nerveux, légitimaient pour ainsi dire sans discussion (1) la conclusion suivante de l'auteur de l'article du *Dictionnaire encyclopédique* : « La paralysie pseudo-hypertrophique doit être considérée comme indépendante, de toute lésion appréciable de la moelle épinière et des racines nerveuses. »

Aujourd'hui, le nombre des autopsies publiées se monte à 13. Sur ces 13, 6 ont démontré des lésions de la moelle; de plus, un des auteurs de ces relations nécropsiques veut aussi avoir découvert des altérations du grand sympathique. Il n'est donc plus permis maintenant de conclure sans discussion. C'est cette discussion que nous allons entamer en exposant d'abord le résultat des autopsies dont nous venons de parler.

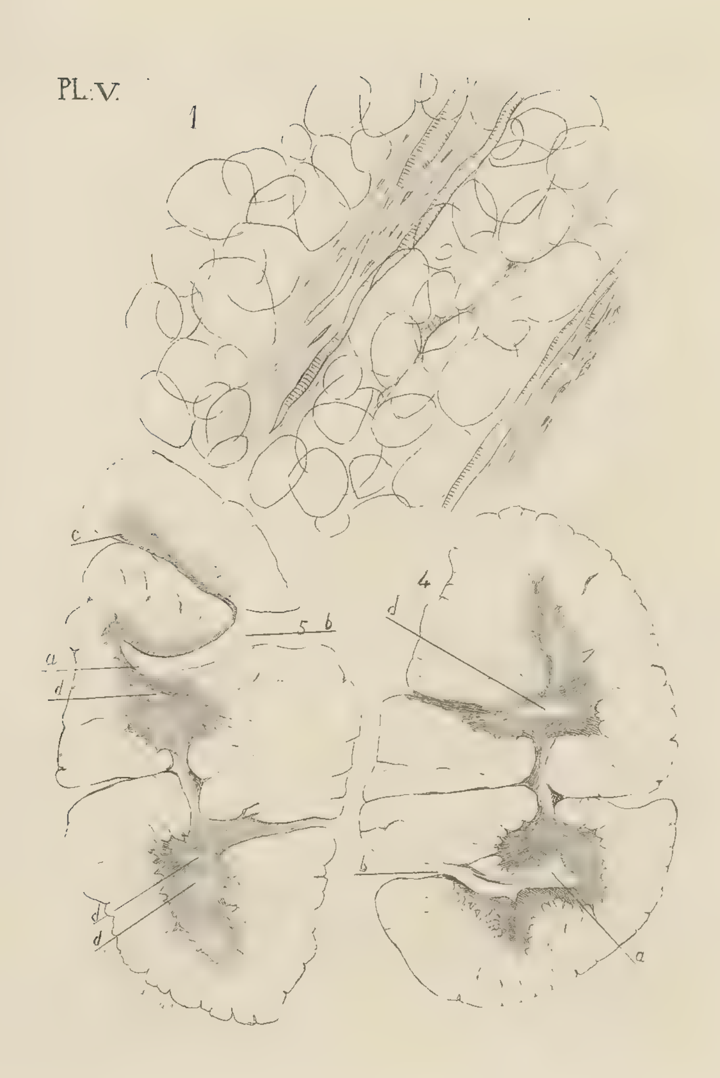
Nous commençons par celles qui sont négatives pour la moelle épinière et les racines nerveuses.

La première en date est celle de Meryon ; la seconde, plus importante, puisqu'elle fut faite en connaissance de cause, est due à MM. Eulenburg et Conheim (1865). Le langage de ces auteurs est court et catégorique. « Le cerveau, la moelle épinière et ses membranes, les racines nerveuses, et les cordons blancs ont été trouvés intacts. »

Voilà déjà une relation d'une grande importance ; on ne peut

(1) Cependant l'autopsie faite par Lockhart-Clarke et Gowers est antérieure à 1879 ; Kelsch n'en fait pas mention dans son article.

PL. V.



nier la valeur et la compétence de M. Conheim; mais ce n'est qu'après plusieurs années que ce fait, longtemps isolé, reçoit une ample confirmation de la part des professeurs Charcot et Cornil.

Voici les paroles claires et précises de ces deux observateurs :

« Bien que nous n'ayons eu entre les mains qu'une partie de la moelle épinière comprenant la moitié supérieure de la région dorsale et le renflement cervical tout entier, les résultats que nous avons obtenus de notre examen n'en sont pas moins très-significatifs. Il ne faut pas oublier, en effet, que les muscles qui reçoivent leurs nerfs de cette dernière région de la moelle étaient pour la plupart affectés, à un haut degré, et que les deltoïdes, entre autres, offraient de la façon la plus accentuée les caractères de l'hypertrophie par substitution graisseuse. Si donc, dans ce cas, les lésions musculaires avaient été liées à des lésions spinales, celles-ci n'eussent pas manqué de se montrer très accusées dans le renflement cervical de la moelle épinière.

« Nos observations ont porté sur des coupes transversales, colorées par le carmin et préparées avec une grande habileté par M. Pierret. Ces coupes, d'ailleurs, ont été très-multipliées et prises sur les points les plus divers des régions cervicale et dorsale de la moelle. Or, le résultat a été absolument négatif; partout nous avons trouvé les faisceaux blancs antéro-latéraux et postérieurs dans un état d'intégrité parfaite. La substance grise, dont nous avons fait l'objet tout spécial de nos investigations, ne présentait aucune trace d'altération. Les cornes antérieures n'étaient ni atrophiées, ni déformées; la névroglie y avait sa transparence accoutumée et les cellules nerveuses motrices, en nombre normal, n'offraient, dans les diverses parties qui les constituent, aucune déviation du type physiologique. Ajoutons enfin que les racines spinales, tant antérieures que postérieures, ont paru également, parfaitement saines.

« Je ne crois pas devoir insister pour faire ressortir l'intérêt qui, dans la question qui nous occupe, s'attache à ces faits nécropsiques, corroborés d'ailleurs par l'observation antérieure de MM. Eulenburg et Conheim : Si je ne me trompe, la conclusion à laquelle ils conduisent naturellement, c'est que, suivant toute vraisemblance, la paralysie pseudo-hypertrophique doit être considérée

comme indépendante de toute lésion appréciable de la moelle épinière ou des racines nerveuses. » CHARCOT et JOFFROY, *Archives de physiologie normale et pathologique*, 1871-1872, p. 228).

Et M. Cornil : « Nous n'avons rien trouvé de pathologique ni dans les cornes de substance grise, ni dans les faisceaux blancs, ni dans les commissures, ni dans les racines et les ganglions spinaux. » (CORNIL et BRAULT. *Union médicale*, 1880.

Ces deux autopsies sont les deux documents les plus importants que nous possédions sur la matiére, vu les soins qui ont présidé à l'étude microscopique et la compétence spéciale des observateurs. Néanmoins, les deux relations suivantes sont bien loin d'être sans valeur et nous nous garderons bien de les négliger.

Voici d'abord celle de M. Brieger, assistant à la clinique médicale de Berne. Nous ne craignons pas de donner la traduction littérale des passages intéressants, au risque d'être accusé de longueur, car le sujet nous paraît en valoir la peine.

A l'état frais :

Moelle cervicale : anémie de la substance blanche, qui a conservé partout sa couleur normale, la substance grise est saine. Renflement cervical et partie supérieure de la moelle dorsale : Aucune altération. Au milieu de la région dorsale, consistance un peu faible ; la substance nerveuse sur une coupe transversale est légèrement diffluente; mais aucun changement dans la couleur. Dans la partie inférieure de la région dorsale, les cornes postérieures sont petites; les cordons postérieurs quelque peu diffluents, comme le reste de la substance blanche. Dans le renflement lombaire, la corne antérieure droite est plus courte et plus large que celle du côté gauche. Dans la substance blanche, nulle part de coloration.

Examen microscopique.

Le plus possible de coupes ont été pratiquées sur différentes régions et colorées par le carmin : on trouva une oblitération du canal central et dans la coupe la plus élevée de la région dorsale, là où cette région se continue avec le renflement cervical, un faible épaississement de la tunique adventice des vaisseaux de la commissure blanche et du sillon longitudinal antérieur, mais nulle part d'accumulation de corps lymphatiques ou de processus

de dégénération. Nulle part ne fut constatée l'atrophie des faisceaux nerveux des cordons ou bien des cellules nerveuses motrices, nulle part de sclérose ou de déformation de la substance grise et des cellules ganglionnaires ou des zones radiculaires.

L'auteur compare son cas aux relations de Conheim et de Charcot, et comme eux, refusant de mettre en cause le système nerveux, fait de la paralysie pseudo-hypertrophique une affection primitive des muscles. (Brieger. *Deutsches Archiv. für kl. Medizin* 1878.)

La deuxième nécropsie qui vient porter un solide appui aux résultats des recherches de Conheim, Charcot et Cornil est due au Dr Friedrich Schultze, (d'Heidelberg). (*Virchow's Archiv.* 1879.)

« La substance blanche dans toute la hauteur de la moelle se présente sans anomalies; la lumière du canal central est libre.

« La substance grise est absolument normale. Nulle part de corps amylacés; nulle part de grosses cellules de Deiters; point de prolifération nucléaire; aucune altération des vaisseaux. »

Dans les réflexions qui accompagnent cet exposé nécropsique, l'auteur se complait à faire ressortir les différences profondes qui existent anatomiquement et cliniquement entre la pseudo-hypertrophie musculaire et l'amyotrophie progressive, combattant ainsi son éminent compatriote, Friedreich, et épouse pleinement les doctrines françaises.

Nous sommes encore en droit de citer dans cette série de cas sans lésions de la moelle épinière et de racines nerveuses, la communication faite à la Société médico-physique de Florence par le Dr Vincendo Brigidi, en avril 1878. Dans ce cas (1) relatif à un

(1) Voici telle que nous l'avons trouvée, analysée in *lo Spérimentale* mars 1878, l'histoire du malade qui a fait le sujet de cette communication : le cas a été observé dans le service du professeur Morelli. Un homme de 30 ans, soumis depuis sa jeunesse à de grandes fatigues, commence à éprouver de la difficulté à marcher, ainsi qu'il était arrivé à deux de ses frères morts à un âge beaucoup moins avancé. A l'incertitude de la marche, se joignent des signes de trouble fonctionnel des muscles dans d'autres parties du corps. La déambulation, le tronc droit, n'était plus possible; pour avancer le malade était obligé de plier les genoux et de soutenir son corps fléchi à l'aide des mains appuyées sur les cuisses. Il vécut deux ans dans cet état.

Quand il entra dans le service du professe r Morelli, certains muscles étaient augmentés de volume, d'autres atrophiés. Il existait à ce moment une remarquable ensellure de la région dorso-lombaire. La contractilité électrique presque partout abolie était à peine appréciable en quelques endroits. En un mot tous les signes de la paralysie pseudo-hypertrophique existaient. Le malade mourut d'affection pulmonaire.

homme de 30 ans, le cerveau, le pont de Varole, la moelle allongée, la moelle épinière, ne présentaient aucune altération appréciable. Mais, d'après l'auteur il n'en était pas de même du grand sympathique. Nous reviendrons sur ce point (*Imparziale* 1878. *Analyse in lo Sperimentale*. Mars 1878 par le Dr Paolo Cresci Carbonai).

Voyons maintenant les travaux en apparence contradictoires (1).

Dès 1874, nous trouvons consignés in *Medico-chirurgical transactions*, les résultats de l'autopsie faite par MM. Lockhart-Clarke et Gowers, résultats rappelés en ces termes par ce dernier auteur dans sa leçon magistrale sur la paralysie pseudo-hypertrophique. (*The Lancet*).

« Les lésions étaient disséminées dans toute la hauteur de la moelle. A la région cervicale, il y avait un commencement de désintégration dans le réseau gris des cordons latéraux (2); les cordons blancs étaient indemnes. Çà et là dans la substance grise des cornes antérieures et postérieures, un peu de désintégration et de perte de substance de la gangue intercellulaire, spécialement autour des vaisseaux.

(1) Nous laissons de côté évidemment dans l'exposé qui va suivre les faits de O. Barth et de W. Müller. Le cas de Barth (*in Archiv. der Heilkunde*, Bd. XII, 2, p. 121, 1871) appartient cliniquement et anatomiquement à la sclérose latérale amyotrophique, comme Charcot l'a démontré. Le mode d'apparition de l'amaigrissement musculaire, les symptômes concomitants et toute la série d'autres signes évidemment spinaux le prouvent. De même, le cas de W. Müller, que cet auteur rapporte à la paralysie pseudo-hypertrophique, ne s'y rattache nullement, parce que l'atrophie musculaire ne s'est pas développée spontanément et graduellement : mais, immédiatement après une chute du lit (le sujet femme avait alors 4 ans), la marche devient incertaine, puis la jambe gauche s'amaigrit rapidement, et rien que cela. La femme accomplit sans troubles toutes ses années d'école, elle s'occupe ensuite chez ses parents de travaux domestiques, comme tout le monde, et plus tard travaille pendant 11 ans dans une fabrique. A 34 ans, érotomanie; enfermée à l'hospice des aliénés d'Iéna, elle y meurt deux ans après d'une pneumonie droite et l'autopsie démontre (à part certaines altérations des centres nerveux qui ne peuvent nous intéresser) une diminution évidente des cornes antérieures de la moelle lombaire avec atrophie des cellules ganglionnaires et des cylindres d'axe et en outre, un épaississement de la substance interstitielle. Rien ne ressemble moins à un cas de paralysie pseudo-hypertrophique. M. Charcot le range dans la paralysie spinale infantile.

(2) Ce que les Anglais désignent sous ce nom n'a pas d'équivalent dans notre langage anatomique ; c'est une portion des cordons latéraux, étroite dans le sens transversal, allongée dans le sens antéro-postérieur, qui sépare le faisceau pyramidal croisé de la base des deux cornes antérieure et postérieure. Poupinel et Thoinot, traducteurs de Byrom-Bramwell ont rendu l'expression anglaise : « lateral « boundary on limiting layer of the grey matter », par l'expression française : « faisceau limitant latéral. » Ses fonctions sont inconnues.

... La commissure antérieure, en certains endroits, paraissait interrompue, mais cette apparence était due à de larges espaces autour des vaisseaux qui, distendus, déplaçaient les faisceaux de fibres nerveuses en dehors du plan de la section...

L'altération la plus étendue occupait la partie inférieure de la région dorsale. A ce niveau dans chaque substance grise latérale, on trouvait une aire de désintégration constituant une cavité effective en dehors de chaque colonne vésiculaire postérieure, cette colonne, ainsi que la tête de la corne antérieure et de la corne postérieure, restant intactes. Un petit nombre de fibres nerveuses saines traversait l'aire de désintégration. Les lésions se continuaient, mais légères, jusqu'à la partie inférieure de la moelle, les cornes étant parfaitement normales. A l'extrémité du cône médullaire cependant, les cellules nerveuses avaient disparu.

En suivant l'ordre des dates nous trouvons dans le 39e numéro de l'*Aerztliches Intelligenzblatt*, de Munich, (30 septembre 1879) un article du Dr Goetz, de Würzbourg, qui, après l'étude de plusieurs cas intéressants au point de vue de l'étiologie, donne les résultats d'une autopsie qu'il lui a été donné de pratiquer.

« ... Quand à la substance grise, dit-il, les cellules des cornes antérieures sont nombreuses, grosses, possèdent pas mal de prolongements et sont séparées en trois groupes bien distincts par une prolifération conjonctive gélatineuse (*gallertige Bindegewebswucherung*). Les noyaux et les nucléoles sont des plus évidents. Ni atrophie, ni diminution des cellules. Rien d'anormal non plus dans les cornes postérieures. Mais toute la hauteur de la colonne médullaire nous offre une néoformation excessive d'un tissu connectif muco-gélatineux, aussi bien dans la substance grise que dans la substance blanche. »

Par le fait de cette prolifération les faisceaux étaient pour la plupart amoindris ou même atrophiés, de telle sorte qu'il était difficile de rencontrer un endroit normal où l'on pût voir les « petites figures en soleil » que présentent habituellement les faisceaux nerveux sur des coupes transversales.

A l'état frais, la moelle offrait dans quelques endroits, surtout au milieu de la région dorsale et au niveau du cordon latéral

gauche, une coloration grise. L'auteur signale aussi la distension des vaisseaux.

Nous n'avons pu nous procurer la fin de l'article publiée dans un numéro suivant, de sorte que nous ne savons pas, et nous le regrettons bien, quel jugement l'auteur porte sur les lésions qu'il a cru découvrir. Mais dans le numéro que nous possédons se trouve une figure d'une coupe transversale de la légion lombaire de la moelle épinière. Bien que Pekelharing, dont nous parlons plus bas, prétende découvrir dans cette figure des altérations que Goëtz lui-même n'aurait pas vues, nous estimons que ce dessin donne une très mauvaise idée de la façon dont la pièce a été préparée et rend par là-même suspectes les lésions que l'auteur y signale. Nous devons cependant reconnaître avec Pekelharing qu'en effet le dessinateur a omis de représenter les groupes antérieurs et internes des cellules ganglionnaires des cornes antérieures.

Nous arrivons maintenant au livre de Ross : *Diseases of the Nervous system*, London 1881. A la page 204 de ce traité, l'on peut lire : « La substance normale était remplacée par un peu de tissu dense et fibrillaire. Vaisseaux dilatés; paroi épaissie. Dans les cornes antérieures, les cellules ganglionnaires avaient disparu de l'aire médiane du groupe antérieur et du bord des autres groupes. Des cellules ganglionnaires pouvaient se voir dans le groupe interne, mais atrophiées et seulement avec un petit nombre de prolongements. Le groupe central présentait seulement une ou deux cellules non atrophiées. Les parties centrales des groupes antéro-latéral et postéro-latéral contenaient quelques cellules normales, mais les cellules marginales étaient atrophiées, Telles étaient les altérations dans le renflement lombaire.

Dans la région dorsale, même aspect général que dans le renflement lombaire. Les lésions s'étendaient principalement à la surface comprise entre les groupes antéro-latéral et postéro-latéral (aire médio-latérale). Les cellules du groupe postéro-latéral étaient atrophiées et dépourvues de prolongements à un degré marqué. On ne pouvait voir de cellules dans le groupe antérieur, ni dans le groupe central; mais celles des groupes interne et antéro-latéral étaient très-visibles. Beaucoup de ces dernières

pourtant contenaient un excès de pigment et paraissaient avoir perdu un nombre considérable de leurs prolongements.

Dans la région cervicale, mêmes altérations. Dans la moitié inférieure du renflement cervical, l'aire médiane des cornes antérieures contenait de belles et bonnes cellules, ce qui contrastait très-fortement avec l'aire médiane du renflement lombaire. Le groupe interne également, ainsi que le groupe antérieur présentait des cellules en parfait état. Les cellules marginales des groupes central, antéro-latéral et postéro-latéral étaient atrophiées et beaucoup d'entre elles avaient disparu. A l'extrémité supérieure du renflement cervical, les groupes central et antéro-latéral paraissaient plus malades qu'aucune autre partie de la corne antérieure.

Ces résultats précis, consignés par un auteur comme Ross, plaident en faveur d'une observation rigoureuse et nous ne nous dissimulons pas que l'interprétation de pareils changements dans l'état des cellules motrices est difficile, d'autant plus que nous allons voir tout à l'heure Pekelharing nous décrire des lésions analogues.

Mais puisque nous avons suivi l'ordre des dates, il nous faut auparavant signaler l'autopsie de Drummond (*The Lancet*. 1881, vol. II, *n*° 16).

Dans ce cas, la moelle présentait au niveau du renflement lombaire une tumeur allongée de haut en bas, occupant la partie antérieure du faisceau latéral gauche et mesurant un centimètre et demi de longueur. Son extrémité inférieure faisait, comme le montre la figure, un angle aigu ouvert en bas avec la surface du cordon latéral.

Les coupes pratiquées sur cette grosseur firent voir qu'il ne s'agissait point d'une véritable tumeur. Le centre en était creux et rempli d'un liquide clair. Point de paroi kystique.

La cavité était entourée par de la substance grise, contenant de grandes cellules multipolaires et recouverte elle-même par les cordons blancs.

Il s'agissait vraisemblablement là, d'un ramollissement de la substance nerveuse et d'une dissociation (au niveau des limites de la corne antérieure et de la corne postérieure) telle qu'elle avait

abouti à une véritable cavité. Cette désintégration pouvait être suivie jusque dans la région cervicale. Les figures montrent qu'elle existait non-seulement du côté gauche, mais encore à droite. A part cette désintégration qui n'occupait que le réseau gris latéral, et qui était surtout saisissable au niveau des vaisseaux sanguins, les cellules des cornes antérieures étaient nombreuses et parfaitement saines.

M. Drummond, en rapportant ce fait, paraît avoir quelques scrupules : « Je n'ai pas la prétention, dit-il, d'affirmer la valeur pathologique de cette désintégration latérale ou de cette dissociation. Elle peut avoir été produite par le fait même de la préparation de la coupe, bien que je pense tout autrement. »

Pour nous, si les lésions ont été bien observées, nous croyons qu'il est permis de les regarder comme un degré plus avancé de la désintégration décrite par Lockhart-Clarke et Gowers, désintégration qui occupait aussi la substance grise latérale et était telle qu'elle aboutissait à une « cavité effective en dehors de chaque colonne vésiculaire », la substance grise restant saine autour.

Bien différente est la relation nécropsique de Pekelharing, professeur de pathologie générale et d'anatomie pathologique à Utrecht (in *Virchows Archiv.* LXXXIX, § 228).

L'auteur décrit d'abord l'état du canal central dont la lumière est ici dilatée et là effacée, et signale une abondante prolifération de noyaux autour de ce canal, et sur plusieurs coupes une solution de continuité de la commissure blanche antérieure occupée par une grosse veine, toutes altérations sur lesquelles il insiste.

Puis il passe à l'état de la substance grise. Dans toute la hauteur de la moelle la partie antérieure et médiane des cornes antérieures est pauvre en cellules. Tandis qu'en général les groupes latéraux (excepté, par places, les cellules latérales postérieures) viennent facilement au jour, les groupes antérieurs et internes n'offrent qu'un petit nombre de cellules normales. La plupart ont perdu leurs prolongements et ne se présentent plus que comme de petites masses à peine colorées et irrégulières. Dans une des coupes, il est même impossible de voir une seule cellule ganglionnaire dans la corne antérieure, si ce n'est à la partie latérale. De plus, le tissu de la substance grise est plus dense qu'à l'état normal. —

Les colonnes de Clarke sont saines. — Dans le cône médullaire tous les groupes sont dégénérés, même les groupes latéraux. — Vaisseaux sanguins de la substance grise élargis et auteur d'eux tissu d'une structure très-lâche et grossière qui paraît répondre à la « disintegration », des Anglais, principalement au milieu de la moelle dorsale, là où macroscopiquement s'était fait reconnaître l'hypérémie et où le durcissement de l'organe a été le plus difficile à obtenir. C'est là aussi que la dégénération des groupes latéraux est le plus avancé.

La substance blanche n'est nullement malade.

En écrivant ce chapitre, nous croyions terminer par Pekelharing la série des auteurs qui ont décrit des altérations médullaires, lorsque parut la traduction française, par MM. Poupinel et Thoinot, internes des hôpitaux, du traité des maladies de la moelle épinière de Byrom-Bramwell, professeur à Edimbourg. Dans ce livre se trouve une curieuse autopsie de paralysie pseudo-hypertrophique, que nous ne saurions passer sous silence, bien qu'elle soit incomplète.

Au milieu du renflement cervical le cordon latéral droit était déformé par une excroisssance mesurant de haut en bas un peu plus d'un demi-centimètre. Les coupes de cette partie ont fait voir une altération singulière de la forme de la moitié droite de la moelle et de la disposition de la substance grise à ce niveau : altération maximum au milieu du renflement cervical. L'étude des figures et des légendes qui les accompagnent me dispense d'entrer dans les détails de la description.

De l'avis de l'auteur, il s'agit d'une malformation congénitale ; en effet, on ne peut prendre de telles dispositions pour une lésion essentielle. Mais l'auteur a tort, selon nous, de croire que le cas de Drummond est tout à fait analogue au sien. S'il est probable que le malade de Cowentry and Warwickshire Hopital (1)

(1) L'observation du malade dont la mort a été l'occasion de cette autopsie, a été publiée par le Dr Milner Moore, chirurgien de Coventry and Warwickshire Hopital, dans *The Lancet* du 19 juin 1880. Ce malade (probablement l'aîné des trois frères dont l'histoire est décrite) était arrivé à la dernière période de l'impuissance et de la débilité. Couché dans son lit sur le côté gauche, les genoux fléchis, emboîtés l'un dans l'autre et ankylosés dans cette position ; la colonne vertébrale elle-même offrant une scoliose immuable à convexité droite et les carti-

était affecté d'une malformation congénitale de la moelle, il est probable aussi que le malade de Drummond a vu l'altération, la « disintegration » survenir consécutivement et passivement, comme nous allons tenter de l'expliquer tout à l'heure.

Si Byrom-Bramwell veut faire un rapprochement entre les résultats, de son examen nécroscopique et ceux de Drummond, il devrait plutôt insister sur les lésions suivantes :

« Des amas de leucocytes et des bandes de ramollissement inflammatoire existent autour des vaisseaux sanguins. Des amas de leucocytes (V. fig.) sont disséminés dans la substance grise de la région cervicale... Dans les parties de la substance grise où les extravasations sont étendues, il y a destruction complète des éléments nerveux. En quelques points on voit aussi des amas des leucocytes autour des vaisseaux sanguins dans les cordons blancs ... Les vaisseaux sanguins étaient très-nombreux et anormalement dilatés dans la région dorsale, ainsi d'ailleurs que dans toutes les parties de la moelle sur lesquelles ont porté nos investigations » (1).

Ces zones de ramollissement avaient même produit, de l'aveu de l'auteur, pendant le durcissement, des dilacérations et des fissures dans la substance grise des deux côtés de la moelle, à la partie inférieure du renflement cervical.

La moelle est, en effet, un organe très-délicat à manier, et il faut être un véritable artiste, absolument consommé dans l'art des préparations microscopiques, pour être à l'abri de toute méprise, pour être sûr de ne pas prendre pour une altération pathologique ce qui n'est qu'un accident de préparation. C'est pourquoi, dans la

lages costaux enfoncés à gauche sont le fait de la pression exercée par le bras de la chaise sur lequel il s'appuyait.

L'histoire des trois frères est décrite assez brièvement dans *The Lancet,* mais le Dr Milner Moore a, paraît-il, l'intention de mettre sous les yeux du public médical l'observation clinique entière, ainsi que le compte-rendu de l'examen anatomo-pathologique, lorsque M. Byrom-Bramwell aura pu le terminer. Nous attendons cette publication ; nous souhaiterions même, sans être inhumain pour cela, qu'il soit donné aux observateurs de compléter leur premier travail par une seconde étude faite sur les organes de l'un des cadets. Cette éventualité serait très intéressante, surtout ici où il s'agit de lésions probablement congénitales, et l'on verrait si les frères anglais comme les frères français qui sont échus en partage à MM. Charcot et Cornil, sont aussi semblables sur la table d'autopsie que sur leur lit de souffrance.

(1) Byrom-Bramwell, *loc. cit.*, trad. Poupinel et Thoinot.

matière, les documents purement négatifs ont cent fois plus de valeur que les relations affirmatives, surtout quand elles sont discordantes.

Nous en avons fini avec ce long exposé de constatations nécropsiques; on nous pardonnera d'avoir cité presque textuellement les passages des auteurs qui se rapportent à cette étude; le grand intérêt de la question, le fait que ces travaux étrangers ne sont point connus en France, ou au moins qu'ils ne sont point mentionnés dans des ouvrages français, justifie nos longueurs.

CHAPITRE VII

NATURE DE LA MALADIE

Quelle est maintenant la signification des lésions médullaires que nous venons de voir décrites? Quelle valeur doit-on leur accorder au point de vue de la pathogénie? Sont-elles primitives et commandent-elles l'affection musculaire, ou bien sont-elles secondaires, consécutives, passives? Et quelle idée doit-on se faire de la maladie? Toutes questions auxquelles nous allons essayer de répondre.

Plusieurs théories sont en présence :

Théorie médullaire. — La plupart des auteurs qui ont écrit des traités de pathologie nerveuse ont décrit la paralysie pseudo-hypertrophique à côté de l'atrophie musculaire progressive et des paralysies spinales, et ceux qui ont trouvé des lésions de la moelle à l'autopsie sont naturellement portés à les considérer comme possédant ce rôle primitif et prépondérant dans la pathogénie de l'affection. Nous devons cependant dire qu'ils n'ont pas formulé leurs conclusions sans scrupules et sans réserves, s'inclinant devant la haute portée des travaux français. Gowers même, dans le jugement qu'il porte sur les lésions qu'il a vues en compagnie du Dr Lockhart-Clarke, ne leur accorde qu'une importance secondaire; pour lui, le siége primitif de la maladie est dans le tissu musculaire. Les lésions spinales trouvées à l'autopsie, et constituées surtout par des foyers de désintégration, n'occupaient que d'une façon tout à fait accessoire, pour ainsi dire accidentelle, celles des régions de la moelle (cornes grises antérieures et faisceaux radiculaires antérieurs) qui seules ont une influence directe sur la nutrition des muscles, de telle sorte que les lésions spinales, dans ce cas, ne paraissent avoir été en quelque sorte que fortuites; il ne paraît pas, tout au moins, qu'elles aient pu être le point de départ des altérations prononcées du système musculaire. La même remarque peut s'appliquer à la plupart des autopsies.

Les pathologistes partisans de l'origine nerveuse sont nombreux, et sont surtout influencés par ce fait qu'à notre époque presque toutes les lésions musculaires, considérées d'abord comme primitives, ont dû être rattachées à une lésion nerveuse, et l'on est porté, par exemple, à juger par analogie avec l'atrophie musculaire progressive. Étant acquis que dans cette dernière maladie, la lésion musculaire est dépendante d'une lésion atrophique des cellules des cornes antérieures de la moelle, lésion primitive, tandis que l'altération musculaire est secondaire, on ne peut, selon nous, raisonner plus faussement, et il nous semble que précisément parce qu'il est prouvé que l'atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures donne naissance à l'individualité clinique, appelée atrophie musculaire progressive, précisément pour cela la paralysie pseudo-hypertrophique ne peut relever du même processus atrophique attaquant les éléments nerveux des cornes antérieures ; processus qui aurait alors deux façons de se révéler, ce qui est inadmissible, attendu que les deux maladies sont deux types cliniques bien distincts et ne peuvent être considérées, quoi qu'en disent certains auteurs allemands, comme des variétés d'une même myopathie (Friedreich) ou myélopathie (Müller). La lésion atrophique primitive (et chronique) des cellules nerveuses des cornes antérieures de la moelle épinière, produit l'amyotrophie progressive et non un autre syndrome clinique.

Pour démontrer que la théorie médullaire ne peut être acceptée, nous pourrions du reste nous borner à renvoyer le lecteur aux relations nécropsiques mentionnées ci-dessus, en le priant de bien les comparer, de bien peser leur valeur propre, et nous serions assurés que, tenant compte de la dissémination non systématisée, des variations des altérations décrites et même de la banalité de quelques-unes et faisant la part des altérations artificielles, le lecteur arriverait à dire ce que nous disions tout à l'heure, qu'en pareille matière, les travaux qui ont le plus de signification sont ceux qui sont purement négatifs (1).

(1) Ce n'est cependant point ainsi qu'a jugé le Dr Hammond, de New-York, qui soutient avec une énergie singulière l'origine médullaire de la maladie, fort rare d'ailleurs en Amérique. Voyons sur quelles faibles bases il s'appuie : aux recherches de Conheim et de Charcot, il oppose les relations de Barth, de Müller et de Lockhart-Clarke et Gowers. Or les cas rapportés par les deux premiers ne se

Nous sommes loin de nier les altérations surprises par les auteurs allemands et anglais, et de les considérer comme nulles et non avenues, mais nous pensons qu'elles sont susceptibles d'une interprétation bien différente de celle qui a donné naissance à la théorie médullaire.

Pour nous, ces altérations sont secondaires et passives. Si nous songeons que les malades atteints de paralysie pseudo-hypertrophique restent pendant des années sans forces, dans l'impuissance absolue de se mouvoir, fixés dans les positions les plus bizarres, l'épine dorsale déformée à l'excès, souffrant fréquemment de crises pulmonaires accompagnées de congestion mécanique de tout le système veineux, traversant quelquefois des maladies aiguës, devons-nous être étonnés de voir se produire des dégénérescences accidentelles de la moelle? La plupart des dégénérescences décrites, des « désintégrations » mentionnées, ne sont-elles pas, par leurs siéges disséminés, par leurs caractères, par leurs relations avec les vaisseaux dilatés, ne sont-elles pas telles qu'on doit s'attendre à les trouver en suivant cet ordre d'idées?

Rien ne s'oppose, je pense, à cette manière de voir et la plupart des altérations médullaires rapportées plus haut sont susceptibles de cette explication.

Mais nous irons plus loin dans notre essai d'interprétation, car nous ne prétendons pas que l'état quasi-cachectique de nos malades soit toujours un facteur suffisant pour produire l'altération médul-

rapportent nullement à la paralysie pseudo-hypertrophique et l'un des observateurs de la troisième autopsie, M. Gowers, proteste hautement (in *Clinical lecture of pseudo-hypertrophie muscular paralysis*) contre l'interprétation donnée à ses découvertes, déclare n'accorder aux lésions médullaires par lui décrites qu'une importance secondaire et appuie surtout sur ce que les cellules nerveuses ont été trouvées intactes, chose que ne fait point du tout ressortir M. Hammond. Quoi qu'en dise cet auteur, la relation de M. Charcot, même sans l'appui d'autres recherches, que le médecin de New-York ne pouvait connaître, est d'une valeur incontestable, surtout en face des faits absolument nuls, en cette matière, de Barth et de Müller. La meilleure preuve en est l'espèce d'acrimonie avec laquelle l'auteur américain poursuit les conclusions légitimes du professeur français. Il se garde bien de mentionner la réfutation que M. Charcot lui-même a faite des prétentions des deux observateurs allemands; mais d'autre part, il s'empresse de rapporter textuellement les loyales et scrupuleuses observations du même professeur Charcot relatives à l'examen microscopique pratiqué par Conheim, les citant dans le but de diminuer l'importance des recherches de ce dernier. Si M. Hammond connaissait ce passage de la note de Charcot, il devait assurément connaître l'autre.

laire, surtout l'altération du genre de celle qui a été décrite par Ross et Pekelharing. Nous irons plus loin et nous dirons que nous admettons volontiers que la lésion primitive du tissu musculaire peut réagir d'une façon quelconque sur la moelle et y produire des altérations secondaires.

La formule suivante, expression d'une vérité reconnue : « La fonction crée l'organe », ne peut-elle avoir sa réciproque ainsi conçue : l'inertie fonctionnelle détruit l'organe? Et ne serait-ce pas le lieu de l'appliquer ici?

Les muscles, en totalité ou en partie, n'existent plus, fonctionnellement et anatomiquement parlant; les cellules nerveuses motrices en rapport avec les nerfs destinés à ces muscles sont donc condamnées à l'inactivité; ne peut-on supposer que ce repos fonctionnel absolu détermine dans ces parties de la substance grise une modification physiologique suivie, après un certain temps, d'une modification histologique, laquelle serait le point de départ de lésions atrophiques comme celles qui sont décrites par Ross et et Pekelharing?

On peut encore poser le problème d'une autre façon. Nous savons que Tschirjew a découvert que les nerfs sensitifs ne pénètrent pas les fibres musculaires, mais se terminent dans le tissu fibreux interstitiel. On peut concevoir que ces nerfs souffrent, plongés comme ils le sont au milieu d'un travail phlegmasique.

Or, l'irritation (1) de ces nerfs centripètes, qui a lieu pendant une longue période de temps, ne serait-elle pas le point de départ, par son retentissement sur la moelle épinière, du travail d'atrophie signalé par quelques auteurs?

Ce ne serait qu'un cas particulier de ce fait que, dans toutes les régions du corps, il y a des organes unis par une sympathie tellement étroite qu'ils réagissent l'un sur l'autre, quand ils sont anormalement affectés. Des exemples de cette sympathie peuvent être pris dans l'histoire des paraplégies urinaires.

Bien que la réserve soit de nécessité dans ces explications conjecturales et que la science, pour être absolument fixée, demande encore des faits plus nombreux et des examens plus minutieux et

(1) Cette irritation peut encore expliquer un phénomène clinique qui s'observe parfois, à savoir la douleur provoquée par les efforts.

circonstanciés sur l'état des cornes grises, la nature de l'atrophie des cellules nerveuses, le mode de production des dégénérescences, il nous semble que ni le bon sens, ni la pathologie expérimentale, ni la physiologie ne protestent contre cette manière de voir que nous venons d'exposer.

Ces deux sciences même nous prêtent un solide appui et, vu notre peu d'autorité, nous nous empressons de faire ici mention des recherches de M. le professeur Vulpian sur l'influence de l'abolition de la fonction des nerfs sur la région de la moelle épinière qui leur donne leur origine (1) et de certaines expériences de MM. Brown-Séquard et Claude Bernard.

M. Vulpian a étudié la moelle épinière de plusieurs individus qui avaient subi l'amputation d'un membre à une époque précédant d'assez loin (25 ans au minimum) le moment de leur mort. Dans tout les cas M. Vulpian a trouvé une atrophie notable de la substance blanche et de la substance grise de la moelle du côté correspondant à l'amputation et principalement dans la région correspondant aux nerfs du membre amputé.

Les cellules nerveuses n'ont présenté aucune altération appréciable dans leur forme, leur aspect général, leurs dimensions ; mais l'éminent observateur ne peut affirmer si leur nombre dans la corne atrophiée était rigoureusement le même que dans la corne saine. Une fois (obs. III), l'auteur a trouvé, au niveau de la région dorsale et du côté gauche, correspondant au membre amputé, trois lacunes occupant la corne antérieure grise comblées par une substance transparente et un peu granuleuse par places, « lacunes qui sont évidemment produites par une altération semblable à celle dont M. Lockhart-Clarke a fait connaître l'existence dans divers cas, dans le cas, entre autres, d'atrophie musculaire progressive. »

Des expériences de section des nerfs sciatiques et cruraux ont été pratiquées chez des lapins jeunes et des lapins adultes. Les résultats du traumatisme expérimental ont été concordants avec ceux du traumatisme chirurgical.

J'emploie avec intention le mot *traumatisme*, car, si l'on venait

(1) *Archives de physiologie normale et pathologique*, 1868 et 1869. M. Dickinson a fait des études semblables. *Journal of anatomy and physiology.*, 1868.

me dire que les altérations médullaires observées par M. Vulpian chez les amputés et chez les animaux sectionnés ne se rapprochent pas très sensiblement des lésions trouvées chez nos malades, et que par là même, je ne suis pas autorisé à comparer l'influence exercée sur la moelle épinière par l'absence des muscles par amputation ou section nerveuse, à l'influence que peut produire l'absence des muscles par substitution scléro-lipomateuse, je répondrais que je ne prétends point identifier les résultats dus au couteau ou au bistouri, aux résultats dus à une maladie spontanée; que je veux simplement prouver que par disparition des muscles l'inertie fonctionnelle de la moelle épinière peut porter préjudice à ses éléments, et qu'enfin le manque de concordance parfaite des lésions chez nos malades et chez les amputés et les animaux soumis à l'expérience des sections nerveuses provient de ce que le traumatisme chirurgical ou expérimental ne saurait posséder cette énergie pathogénique qui appartient aux altérations morbides spontanées (1).

On pourrait encore élever contre la légitimité de ma comparaison le fait que dans les observations de M. Vulpian, il s'agit la plupart du temps d'individus ayant subi l'amputation vers 20-30 ans et mourant vers 50-60 ans, qu'ainsi il s'est écoulé un fort long temps entre la cause et la constatation de l'effet, et qu'il ne s'agit plus de conditions comparables à celles dans lesquelles se trouve un malade atteint de scléro-lipomatose musculaire.

Ce n'est là qu'une apparence, car de l'étude de l'âge auquel l'opération chirurgicale a eu lieu, et d'après les résultats des expériences faites sur lapins jeunes et sur des lapins adultes, il résulte que les modifications de la moelle se produisent d'autant plus rapidement et sont d'autant plus prononcées que l'individu opéré est plus jeune.

Loin d'infirmer la valeur de notre raisonnement par analogie, cette constatation l'augmente au contraire. La presque totalité de nos sujets n'est-elle pas constituée par des individus non-seulement jeunes, mais enfants; si l'on songe que la scléro-lipomatose mus-

(1) Comme exemple de cette différence entre les effets des lésions traumatiques et des lésions spontanées, on peut citer le résultat des sections de tel ou tel faisceau de la moelle épinière, comparés avec ceux que produisent chez l'homme les affections de ces faisceaux. Dans le dernier cas, on voit généralement des dégénérescences ascendantes ou descendantes étendues; dans le premier, peu ou point.

culaire attaque les malades dès leurs plus tendres années, peut-être même dès le sein de leur mère, qu'elle les étreint pendant toute la durée de la période de développement, doit-on s'étonner qu'un organe aussi délicat que la moelle épinière, qui est en relation de fonctions si intimes avec le tissu musculaire, souffre secondairement de l'affection qui atteint celui-ci? Si l'on creuse bien cet ordre d'idées, si l'on voit bien devant soi le sujet, enfant faible, être encore imparfait dans son développement, gémissant pendant dix et quinze ans, sous les atteintes d'un mal qui le prive de mouvement, de sensations, de réactions, toutes fonctions auxquelles préside ou prend notable part la moelle épinière, on sera plutôt surpris de voir que nous nous donnons tant de mal pour faire admettre comme secondaire la lésion médullaire dans la scléro-lipomatose musculaire.

Dans quelle classe de maladies de la moelle pourrions-nous ranger la paralysie pseudo-hypertrophique, s'il était admis qu'elle fût de nature nerveuse? Serait-ce dans les myélites systématisées? assurément non; un seul regard jeté sur la série des résultats nécropsiques nous fait voir que cela nous serait défendu. Serait-ce dans les myélites non systématisées? Singulière affection non systématisée serait celle qui ne présente jamais qu'un seul et invariable symptôme dit spinal, la perte du mouvement, et qui ne s'accompagne jamais de troubles de la sensibilité, de la miction. de la défécation, de la parole, etc. De ce côté encore nous ne voyons pas la possibilité d'admettre la nature nerveuse de la maladie.

Mais à propos de notre seconde hypothèse (1), à savoir que l'irritation des nerfs plongés dans le travail phlegmasique pourrait être le point de départ, par son retentissement sur la moelle épinière, de tout le travail d'atrophie et de dégénérescence de cet organe, nous avons dit que certaines données de la physiologie nous paraissaient plaider en faveur de cette manière de voir.

C'est ainsi que M. Brown-Séquard a montré que l'impression

(1) Nous ferons remarquer que nos deux hypothèses, celle de l'inertie fonctionnelle et celle de l'irritation des extrémités nerveuses, ne se contrarient point et ne s'excluent pas l'une l'autre. Nous inclinons à penser que, si elles correspondent à des faits réels, ces faits peuvent exister simultanément et que leur influence altérante sur la moelle épinière n'en est que doublée.

anormale subie par les nerfs périphériques détermine, par l'intermédiaire des nerfs vasculaires, une contraction des vaisseaux sanguins de la moelle épinière; il a vu en particulier les vaisseaux de la pie-mère spinale se contracter sous ses yeux au moment où il étreignait dans une ligature les fibres nerveuses du hile du rein.

Or, le resserrement des vaisseaux a pour conséquence le ralentissement des phénomènes de nutrition (Cl. Bernard, Snellen).

Ne peut-on concevoir qu'il se passe quelque chose d'analogue chez nos sujets? L'irritation centripète qui se propage le long des cordons nerveux, comprimés, serrés, irrités au milieu du travail phlegmasique qui se passe au sein du perimysium internum, ne pourrait-il provoquer la contraction réflexe des vaisseaux sanguins de la moelle et déterminer ainsi une nutrition insuffisante des éléments nerveux qui serait le point de départ des modifications histologiques constatées à l'autopsie?

Si les lésions du système nerveux central retentissent quelquefois par la voie des nerfs sur diverses parties du corps pour y produire des troubles trophiques, le phénomène inverse s'observe également ou, en d'autres termes, il peut se faire que des lésions irritatives occupant primitivement les parties périphériques retentissent, cette fois encore, par l'intermédiaire des nerfs, sur les parties centrales et y déterminent un travail morbide plus ou moins accentué. (Vulpian).

Pour expliquer cette conduction par les nerfs, de l'influence des lésions périphériques, l'hypothèse d'une dégénération ascendante des fibres nerveuses, qui gagnerait la moelle de proche en proche, ne peut guère être soutenue dans le cas de scléro-lipomatose musculaire; les nerfs périphériques altérés quelquefois grossièrement dans leurs portions qui sont en contact avec les muscles malades, ont été trouvés, en effet, dans la plus grande partie de leur continuité, sains et exempts de toute altération capable de faire admettre une dégénération ascendante. C'est encore ce qui arrive dans les paraplégies urinaires que nous avons déjà prises pour terme de comparaison. On a constaté d'un côté la lésion des voies urinaires, de l'autre côté, la lésion spinale; mais jamais jusqu'ici, on n'a pu, sur les nerfs, retrouver les traces d'une propagation d'un travail

morbide. Mais nous ne repoussons pas *à priori* la possibilité d'une dégénération ascendante dans la scléro-lipomatose musculaire avec lésions nerveuses; car les nerfs ne paraissent pas avoir toujours été jusqu'ici l'objet d'examens minutieux. Si, par la suite, les recherches attentionnées ou les progrès de la technique microscopique nous révèlent des altérations des cordons nerveux, ce fait ne pourra que prouver la production secondaire des lésions de la moelle.

A part les cas de myélites consécutives aux lésions des voies urinaires, nous pourrions encore citer d'autres faits assez significatifs. C'est ainsi que M. Dumenil, dans la *Gazette hebdomadaire* de 1866, rapporte un cas très intéressant dans lequel on observa successivement une névrite sciatique sur l'un des membres, puis une paraplégie, et enfin une paralysie des membres supérieurs. L'atrophie musculaire avec diminution de la contractilité électrique s'empara successivement des membres frappés d'impuissance motrice. La langue elle-même fut intéressée en dernier lieu. L'autopsie fit reconnaître des lésions remarquables, occupant principalement la substance grise centrale, la substance blanche étant, au contraire, à peine affectée.

Les exemples, plaidant dans le même sens, abondent, mais nous nous dispenserons de les exposer et nous terminerons ici cette discussion déjà un peu longue.

Toutes ces vues, que nous avons exposées, nous les donnons pour ce qu'elles valent; nous n'avons point, nous le répétons, une autorité suffisante pour les faire admettre. Mais nous sommes convaincus néanmoins qu'elles jettent un certain jour sur la question; nous croyons que nous n'avons pas été chercher trop loin nos arguments et que nous avons fait quelque chose pour faire repousser la théorie médullaire, au moins comme théorie générale s'appliquant à la totalité des cas de paralysie pseudo-hypertrophique. Car ici, nous serons prudent et nous n'affirmerons que ce que nous sommes en droit d'affirmer.

Les faits de Meryon, Conheim, Charcot, Brieger, Cornil, Schultze, Brigidi, forment un ensemble suffisant pour faire admettre que la scléro-lipomatose musculaire, conforme au type clinique décrit par

Duchenne, s'est montrée sans l'accompagnement de lésions spinales.

Une série d'autres faits nous a présenté des lésions médullaires autres que celles que nous sommes habitués à voir dans les amyotrophies spinales. Fort de la valeur des autopsies négatives, nous avons tenté d'interpréter ces derniers d'une façon secondaire.

Mais il se peut, nous ne nous le dissimulons pas, que nos explications soient impuissantes vis-à-vis des altérations décrites par Ross et Pekelharing : atrophie des cellules ganglionnaires dans toutes les régions de la moelle.

Nous croirions difficilement que ces auteurs se soient abusés sur la nature des cas qu'ils ont observés et sur celle des lésions qu'ils nous décrivent. Nous devons donc faire une réserve en leur faveur et attendre de nouveaux faits et de nouvelles études pour savoir quel rôle doit être attribué à ces lésions atrophiques des cellules médullaires.

Quoi qu'il en soit, l'existence de ces deux faits ne peut nous empêcher de dire que la paralysie pseudo-hypertrophique peut exister indépendamment de toute lésion appréciable des centres nerveux.

B. — *Théorie vaso-motrice.*

Dans ses premiers écrits, Duchenne avait cru pouvoir assigner à la paralysie pseudo-hypertrophique une cause cérébrale. Mais dans son second mémoire (1868), il paraît disposé à rapporter l'altération de nutrition des muscles à une affecti n primitive du système ganglionnaire.

Cette théorie, qui aurait été aussi émise par Maryon, a pour elle les faits suivants : les marbrures vasculaires de la peau, l'abaissement permanent ou le changement brusque de température, la sensation de froid, la pigmentation de la peau (cas unique), l'œdème, le développement insolite du réseau veineux superficiel, phénomènes se produisant principalement au niveau des membres inférieurs.

A part ces phénomènes cliniques, cette théorie possède même à son actif une autopsie qui semble lui donner appui. Je veux parler

de celle de Vincendo Brigidi, dont il a été déjà question à propos de la moelle épinière.

Les nerfs périphériques, le cerveau, la moelle étant sains, le grand sympathique a présenté, d'après l'auteur, les altérations suivantes : les ganglions, particulièrement ceux de la région cervicale, sont plus colorés que de coutume ; leurs vaisseaux sont dilatés. Les cellules nerveuses, plus rares qu'à l'état normal, sont atrophiées et fortement pigmentées. Le tissu interstitiel hyperplasié. Les fibres à myéline sont rares et grêles : les fibres de Remak ont des contours peu distincts et sont remplacées en plusieurs endroits par du tissu conjonctif.

Ce sont des lésions légères, en somme ; Conheim aussi a examiné le grand sympathique et l'a trouvé intact. De plus, nous ne voyons pas de difficulté à admettre que les ganglions puissent être affectés secondairement comme la moelle.

Il est encore malheureux pour cette opinion, respectable en somme, que les faits cliniques viennent lui ôter toute valeur. Une lésion des vaso-moteurs ne devrait pas se traduire exclusivement par un trouble de nutrition musculaire et les autres phénomènes que peuvent citer les partisans de cette théorie ne se sont produits d'une façon manifeste que dans un nombre de cas fort restreint ; dans la grande majorité, ils ont passé inobservés.

A part le malade de Bergeron, de Schützenberger (coloration rouge des extrémités inférieures), de Berend (température abaissée, col. rouge bleuâtre), de Griesinger (col. variable), d'Eulenburg, de Wernich, nous ne voyons pas quels sujets nous pourrions citer, ayant présenté d'une façon bien nette ces symptômes ; car il faut retrancher de la casuistique un certain nombre de faits, comme ceux de Benedickt (V. dernier chap.), qui ne peuvent rentrer dans la maladie qui nous occupe.

« Du reste, ces symptômes, comme le dit Kelsch, expriment sans doute des troubles de la circulation capillaire, mais on n'a pas le droit d'en déduire une perturbation primitive dans l'innervation vaso-motrice, car on les rencontre dans les paralysies musculaires de toute nature ».

La grande vascularité des muscles est en rapport avec la fréquence de leur mise en jeu, entraînant une dépense désassimilatrice

moléculaire qui exige une réparation assimilatrice correspondante. Cela joint à ce que le système musculaire est celui de tous qui offre la plus grande masse, fait qu'il représente le tissu thermogénique principal de l'économie.

Si l'on songe à cela, on ne s'étonnera nullement que l'absence de contractions musculaires et aussi le travail inflammatoire chronique dont les muscles sont le siège, déterminent un ralentissement de la circulation, une stase sanguine qui est le point de départ de la sensation de froid qu'éprouvent souvent les malades, de ces colorations diverses signalées du côté de la peau, du développement plus prononcé du système veineux, de l'œdème de la cyanose.

Pour le Dr Gowers, les marbrures de la peau ne sont que l'exagération de celles qui existent chez l'enfant à l'état de santé et ne ressemblent pas à la congestion uniforme due aux troubles sympathiques.

Pour comprendre, en partie au moins. ces phénomènes et en particulier le développement du réseau veineux superficiel, nous ferons encore valoir les considérations suivantes : par son retrait continu (qui produit déjà le pied-bot équin), le tissu fibreux hyperformé au sein de la substance musculaire, modifie le calibre et la direction des vaisseaux et détermine ainsi des troubles importants dans la marche du sang ; ce liquide doit donc se créer des voies de dérivation insolites, d'où le développement du système veineux cutané formant une circulation collatérale, tout à fait analogue à la circulation collatérale abdominale de la cirrhose hépatique.

Après toutes ces considérations, les faits sur lesquels s'appuient les partisans de la théorie vaso-motrice n'ont plus de valeur.

D'un autre côté, la médication électrique et hydrothérapique ne fait pas non plus apparaître des signes d'hypérémie cutanée qui devraient être manifestes dans un cas de lésion grave et générale des vaso-moteurs.

Ainsi pense du moins le Dr Paolo Cresci Carbonai (in *lo Sperimentale*, 1878, p. 231), qui proteste contre la tendance étrange que l'on a de vouloir toujours rapporter l'inconnu au grand sympathique et de le rendre ainsi responsable de tant de ces détestables maux qui affligent l'humanité ; vraiment, s'il en était réellement

coupable, il ne mériterait plus que par ironie le nom que nos pères lui ont assigné.

C. — *Théorie nerveuse trophique.*

Comme nous l'avons vu, Vizzioli regarde la lésion de la fibre striée comme la principale des altérations du tissu musculaire ; pour lui, la scléro-lipomatose ne vient qu'en second lieu. Il n'est donc pas étonnant qu'il cherche à assigner une origine nerveuse à la maladie. Mais il n'incrimine pas les vaso-moteurs ; à son avis, c'est le système des nerfs trophiques qui est altéré et la maladie doit rentrer dans le cadre des trophonévroses.

Cette théorie est une hypothèse purement gratuite. D'abord, Vizzioli admet les nerfs trophiques spéciaux dont l'existence est encore débattue ; supposer une lésion de ces nerfs, c'est bâtir une hypothèse sur une autre ; cela est peu solide. Mais que l'influence nerveuse trophique soit conduite par des nerfs spéciaux ou par les nerfs ordinaires, il n'est pas permis aujourd'hui de placer le centre trophique des muscles ailleurs que dans les cellules ganglionnaires des cornes antérieures. Or, ces cellules ne sont point lésées dans la majorité des cas ; si elles le sont quelquefois, nous avons expliqué secondairement leur altération d'une façon plausible. Du reste, seraient-elles lésées constamment que cela n'expliquerait point la prolifération conjonctive et la substitution graisseuse si abondante.

Je sais bien que certaines amyotrophies spinales peuvent s'accompagner de sclérose et d'accumulation graisseuse interstitielles, mais le fait n'est pas constant et en tous cas, la scléro-lipomatose musculaire n'atteint jamais alors le degré si remarquable qui en fait la véritable caractéristique anatomique de la paralysie pseudo-hypertrophique.

C'en est assez sur cette théorie, qui n'a rien pour elle et qui est surtout combattue par le fait de la probabilité de l'opinion qui va être soutenue tout à l'heure.

D. — *Théorie myopathique.*

Tout ce que nous avons dit plus haut fait pressentir que nous ne rangerons point la paralysie pseudo-hypertrophique dans les maladies du système nerveux, mais dans les maladies du système locomoteur, et que nous en ferons une myopathie primitive intéressant tout spécialement le tissu conjonctif des muscles, une myosite interstitielle chronique, en un mot une vraie sclérose musculaire. Nous avons vu combien M. Charcot, comme beaucoup d'autres, avait été frappé de l'analogie qui existe entre l'altération reconnue dans notre maladie et celle qui, lorsqu'il s'agit des viscères, est désignée généralement sous le nom de cirrhose ou de sclérose. L'invasion du tissu adipeux qui se produit à un moment donné, constitue pour la paralysie pseudo-hypertrophique une particularité qui distingue, si l'on veut, la sclérose musculaire des autres scléroses, mais qui ne saurait l'en séparer pour en faire un processus à part. L'adipose est souvent une phase ultime naturelle de l'évolution du tissu conjonctif, et si dans les muscles le tissu sclérosique subit la transformation adipeuse, il présente aussi dans d'autres organes d'autres particularités. C'est ainsi que la sclérose médullaire nous offre les corps amylacés, les cellules de Deiters et surtout les corps granuleux ; c'est ainsi encore que dans l'artério-sclérose on observe aussi la dégénérescence graisseuse (athéromateuse).

Nous ne voyons donc pas de raison de nous étonner que l'évolution du tissu d'induration dans les muscles conduise à la lipomatose. C'est là seulement un point particulier, intéressant sans doute, mais dont il ne faut point exagérer l'importance et qui ne suffit point à séparer notre processus morbide de la grande famille des inflammations chroniques interstitielles, des scléroses ; nous ne nous refusons point à mettre en relief ce point particulier et pour cela, nous avons déjà avoué une préférence pour une des nombreuses appellations de l'affection, pour celle de scléro-lipomatose musculaire.

A quoi devons-nous attribuer cette particularité de l'évolution du processus sclérosique dans le système musculaire? Est-ce à la

prédisposition spéciale du jeune âge à la formation adipeuse ? ou bien à ce fait que le processus attaquant les organes du mouvement et abolissant peu à peu leur fonction, condamne les sujets à un défaut d'exercice de plus en plus complet ? Nous ne saurions le dire.

Au chapitre de l'Anatomie pathologique, nous avons écrit que la lésion interstitielle paraît précéder la lésion parenchymateuse ou du moins qu'on ne peut affirmer, histologiquement parlant, que l'une précède l'autre; les lésions atrophiques des fibres musculaires se voient en effet dès le commencement du processus morbide. Mais si l'on ne peut dire que la lésion histologique de la fibre striée précède l'altération du tissu interstitiel, il est bien évident toutefois que celle-ci est commandée par un trouble fonctionnel, biologique, chimique occupant primitivement l'élément parenchymateux.

L'histoire générale des scléroses nous apprend, en effet, que si le tissu conjonctif interstitiel entre en prolifération, ce n'est point par un vice inhérent à lui-même ; s'il s'enflammait *proprio motu*, on ne s'expliquerait pas pourquoi la sclérose resterait limitée à un organe (foie, rein, moelle) sans s'étendre à tout le tissu conjonctif de l'économie : on ne comprendrait point la systématisation de la sclérose autour des canaux biliaires dans la cirrhose hypertrophique, autour des petites branches de la veine porte intra-hépatique dans la cirrhose vulgaire; on ne comprendrait point dans l'amyotrophie protopathique la localisation parfois si exacte des lésions de la névroglie dans l'espace ovalaire très circonscrit qui correspond à un groupe ou agrégat de cellules motrices, si ces organes (cellules motrices, veine porte intra-hépatique, canaux biliaires) n'étaient, par une modification quelconque les intéressant, le point de départ du processus morbide interstitiel. De même, si un trouble primordial de la fibre striée ne commandait point la sclérolipomatose, on ne comprendrait point la localisation de l'altération du tissu conjonctif au seul système musculaire.

Le faisceau strié est donc primitivement atteint et nous avons affaire à une myopathie primitive qui, pour, nous est d'origine dyscrasique congénitale; et dépend d'un vice primordial du germe, d'une perversion dans la direction du développement, d'une déviation diathésique nutritive et formative du tissu musculaire.

L'apparition de la maladie dans la période de croissance, apparition plus fréquente aux moments de passage dans la seconde enfance, dans l'adolescence, dans la jeunesse; l'influence manifeste de l'hérédité; la fréquence des victimes parmi les enfants d'une même famille (Voir *Étiologie*), sont autant de raisons qui nous imposent cette idée, contrairement à l'opinion d'Eulenburg qui révoque en doute « la prédisposition maladive préformée du côté de l'appareil musculaire. »

A ce propos, il est, je crois, d'un grand intérêt de parler de la présentation faite par Gowers à la Société pathologique de Londres d'un curieux spécimen de production graisseuse. Les idées de cet auteur se rapprochent beaucoup des nôtres et l'histoire de la pièce histologique offre une grande relation avec la théorie que nous émettons.

Il s'agit d'une petite tumeur qui avait été trouvée attachée au cône médullaire de la corde spinale. Au microscope, elle paraissait, à première vue, composée seulement de tissu cellulo-graisseux; mais un examen plus approfondi démontrait qu'elle était traversée par un grand nombre de fibres musculaires striées, accompagnées de tissu conjonctif. En somme, cette tumeur avait absolument l'aspect d'une portion de muscle excisée sur un malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique. Cette production doit être regardée comme congénitale, comme le germe d'un fragment de tissu musculaire strié, qui par quelque accident de développement, s'est trouvé déplacé et a évolué d'une façon anormale.

Or, pourquoi ce germe est-il devenu un myolipome au lieu de former une portion de muscle normal? Nous ne pouvons en chercher la cause dans une influence nerveuse; chez l'embryon, les premiers éléments du tissu musculaire apparaissent avant les premiers vestiges du système nerveux, vestiges longtemps imparfaits, surtout relativement aux propriétés que présentent déjà les premiers éléments striés. Ceux-ci, en effet, se contractent, si on les excite directement, tandis qu'ils ne réagissent nullement si l'on porte l'excitation sur le nerf, ou plutôt sur le cordon qui plus tard méritera le nom de nerf.

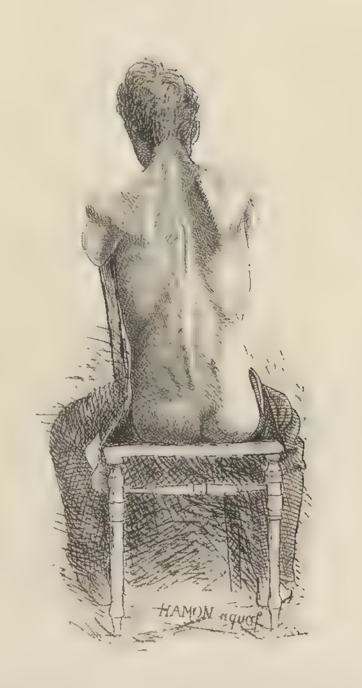
Force nous est donc d'invoquer comme cause de l'anomalie myo-scléro-lipomateuse une direction pervertie du développement,

inhérente au germe déplacé, ou bien peut-être d'accorder quelque considération à des influences de milieu dépendantes de sa situation hétérotopique, mais influences vagues, indéfinies, inconnues, qui nous font plutôt préférer l'hypothèse précédente : une direction pervertie, une déviation du développement.

Quelle que soit ici la cause de l'anomalie, la comparaison que nous établissons entre ce cas particulier et ce qui se passe chez nos malades nous semble absolument naturelle et justifiée et elle démontre au moins l'indépendance de la lésion vis-à-vis du système nerveux, ce qui est un point essentiel. Nous ajouterons même que rien ne s'oppose à ce que nous admettions que la cause primitive, efficiente, la raison de cette lésion (vice primordial congénital, perversion dans la direction du développement) soit la même, dans un cas, pour le germe d'une portion détachée de tissu musculaire (tumeur de Gowers) et, dans l'autre, pour le germe de tout le système musculaire (cas de nos malades).




PL III


HAMON aquaf.

OBSERVATIONS

Observation I.

Recueillie par M. le Dr Chrysaphis, dans le service de M. le D Damaschino, à l'hôpital Laënnec.

Lucien, âgé de dix-neuf ans, est l'aîné de quatre enfants. Il a marché de bonne heure comme ses trois sœurs et a toujours bien marché sans se dandiner.

Toujours bien portant ; a présenté une musculature en apparence bien développée et volumineuse. Les mollets étaient énormes et faisaient l'admiration de ses parents et de tous ceux qui le voyaient.

C'est à l'âge de treize ans qu'il a commencé à se fatiguer en marchant et à marcher sur le bout du pied.

A cette époque, faisant de la gymnastique, il s'était aperçu qu'il ne pouvait pas monter sur le trapèze, ni faire tous les exercices que faisaient les camarades de son âge. Lorsqu'il s'agissait de rester suspendu par les bras, il pouvait le faire beaucoup plus longtemps qu'eux, mais ne pouvait réussir la flexion de l'avant-bras sur le bras dans cette position.

Tous les exercices le fatiguaient beaucoup.

La faiblesse musculaire et surtout la tendance à l'équinisme augmentèrent de plus en plus, et, à l'âge de quinze ans, il ne pouvait plus poser par terre les talons.

Cependant, à cette époque, il pouvait encore courir, se baisser et se relever, étant assis ou couché.

A l'âge de seize ans, on lui fit la section du tendon d'Achille droit : l'équinisme était beaucoup plus prononcé de ce côté que du côté gauche.

Après l'opération, il a pu mieux marcher, mais dans ces trois dernières années l'équin du côté gauche est arrivé peu à peu au degré auquel il est aujourd'hui et sa faiblesse musculaire progressa graduellement, jusqu'au point où elle est arrivée actuellement.

D'abord, la marche est devenue très fatigante. Couché ou assis, il pouvait encore se relever avec un grand effort en s'aidant de ses deux membres inférieurs, en appliquant fortement les mains sur un objet ou sur les deux genoux, et puis successivement le long des deux cuisses jusqu'à ce qu'il pût trouver, comme il le dit, son équilibre.

Dans ces derniers temps son état s'est aggravé, car il ne peut ni s'abaisser, ni se relever étant assis ou couché. Il a conservé dans les deux membres supérieurs assez de force pour exécuter tous les mouvements qui leur sont dévolus.

État actuel. — Aux mains et aux pieds la peau est d'un rouge foncé et froide. Le tissu sous-cutané est graisseux et très épais sur toute l'étendue du corps et masque l'atrophie considérable qu'offre le système musculaire.

L'hypertrophie (apparente) musculaire n'existe actuellement en aucun endroit que sur deux points limités à la partie supérieure du vaste externe du triceps brachial aussi bien à droite qu'à gauche, presque symétriquement.

Ces muscles forment là une saillie sous-cutanée très prononcée.

Les muscles de la face ne présentent rien d'anormal. Les masticateurs sont normaux. La vue est normale ainsi que les muscles des globes oculaires. Rien du côté des autres sens. — Langue normale. — Déglutition, phonation et articulation des sons normales. — Les sterno-cléido-mastoïdiens ne paraissent pas atrophiés. — Les muscles de la tête se contractent normalement ; elle est bien en équilibre sur le tronc.

Les deux moignons de l'épaule sont portés en avant, d'où légère voussure du dos et légère excavation de la partie antérieure de la poitrine.

Les deux grands pectoraux sont atrophiés, il n'en reste que les faisceaux claviculaires qui sont très affaiblis et considérablement réduits en volume.

Les deux grands droits de l'abdomen sont atrophiés surtout à la partie inférieure, à la partie qui s'étend de l'ombilic à la symphyse du pubis.

Les grands obliques, les petits obliques et les transverses sont atrophiés, mais leur atrophie est moins prononcée. Le ventre fait saillie en avant.

Tous ces muscles répondent faiblement à l'action de la faradisation. Il faut faire agir un courant très fort pour obtenir une faible contraction. Toute contraction a, pour ainsi dire, disparu de la partie inférieure du droit antérieur.

Cet état d'affaiblissement des muscles abdominaux se révèle aussi par l'impossibilité dans laquelle se trouve le malade de se lever sur son séant, quand bien même son corps serait légèrement incliné en avant.

Colonne vertébrale droite ; pas de scoliose, malgré l'équinisme du pied. Les muscles sacro-lombaires sont atrophiés et rétractés. Les grands dorsaux le sont également, les grands ronds aussi. Ces muscles se contractent faiblement sous l'influence de la faradisation. Leur faiblesse se révèle aussi par l'impossibilité dans laquelle se trouve le malade d'opposer la moindre résistance à la force passive qui tend à écarter malgré lui le bras du tronc.

Les deux scapulums sont situés parallèlement l'un à l'autre, écartés de la ligne médiane plus qu'à l'état normal.

Le trapèze est affaibli surtout dans sa partie inférieure. Les deux grands dentelés sont normaux ; ils se contractent faiblement sous l'influence d'un courant faradique d'intensité moyenne. Lorsque le malade soulève les deux bras en haut, cette élévation n'est pas complète; le scapulum ne tourne pas facilement sur son axe perpendiculaire à son plan. Il paraît bridé par la rétraction d'un certain nombre de muscles parmi lesquels nous pouvons citer le biceps brachial, le grand pectoral et très probablement aussi les sous-scapulaires.

L'angle inférieur du scapulum des deux côtés ne fait pas saillie sous la peau comme dans le cas de paralysie du grand dentelé, du tiers inférieur du trapèze et du rhomboïde. Tous ces muscles, quoique affaiblis et atrophiés, exercent encore leur action sur les scapulums, d'où la situation régulière qu'offrent ces derniers.

Les deux bras pendant le repos ne sont pas placés parallèlement aux flancs. Ils sont légèrement soulevés en dehors et en avant.

Lorsque l'observateur, par un mouvement passif, ou bien le malade spontanément cherchent à rapprocher le bras gauche de la partie latérale du tronc, ils y parviennent, mais pas pour le bras droit.

Les deux bras peuvent être portés en dedans par un mouvement de rotation; mais ils ne peuvent pas être portés en dehors ; dans ce cas, on éprouve une résistance très forte. Cette résistanée. tient-elle à l'action du sous-scapulaire ou bien à la rétraction du biceps qui s'attache au sommet de la cavité glénoïde et contourne la tête de l'humérus? Je crois que les deux causes se réunissent ici pour produire cet effet. Cependant, seule, la rétraction du muscle sous-scapulaire serait suffisante pour le produire.

Les deux biceps brachiaux sont considérablement atrophiés, affaiblis et rétractés. Pour les faire contracter, il faudrait employer des courants très forts. Ces muscles font une saillie très considérable sous la peau dans toute l'étendue du bras, sous forme de cordes. Le droit est plus saillant que le gauche.

Les brachiaux antérieurs sont atrophiés et se contractent faiblement ; le malade ne peut opposer aucune résistance à la force passive qui tend à étendre l'avant-bras malgré lui.

Les muscles de l'avant-bras sont bien réduits, aussi bien ceux de la partie antérieure que ceux de la partie postérieure.

Parmi ceux de la région postérieure, il y en a un, le cubital postérieur, qui est d'une dureté considérable. Il est relativement plus épais que les autres.

Le long supinateur est très affaibli et atrophié de chaque côté.

Tous les nerfs du bras excités au moyen d'un courant faradique de force moyenne, déterminent des contractions assez énergiques.

Tous les autres muscles des mains sont normaux.

Membres inférieurs. — Le pied gauche est un pied déformé, pied équin

creux à forme de griffe. Le talon est soulevé ; les têtes des métatarsiens sont saillantes en bas et les premières phalanges sont dans l'extension, tandis que les autres sont fléchies. Le pied est très large au niveau de la région métacarpophalangienne.

Les interosseux sont normaux. Les muscles de la partie antérieure de la jambe sont normaux ; ils se contractent sous l'influence d'un courant faradique de moyenne intensité.

Le triceps sural se contracte faiblement ; son volume est considérablement diminué ; il est rétracté.

Le gastro-cnémien interne a complètement disparu ; il ne se contracte plus sous l'influence de l'électricité, ni sous l'influence de la volonté. L'externe est réduit à une petite masse. Le soléaire seul persiste avec une certaine force.

Les deux péroniers latéraux ainsi que les autres muscles se contractent sous l'influence de l'électricité assez bien.

Lorsqu'on porte l'action de l'électricité sur les nerfs sciatiques poplités internes, on détermine une contraction énergique dans tous ces muscles.

Les mouvements du pied sont abolis.

Les muscles de la cuisse gauche sont atrophiés. Ils se contractent sous l'influence de très forts courants faradiques.

Le nerf crural excité fait contracter quelques-uns de ces muscles avec énergie, surtout le couturier qui persiste, ainsi que le droit interne.

Tous les autres adducteurs sont atrophiés et considérablement réduits en volume ; ils ne se contractent que sous l'influence de très forts courants faradiques.

Le triceps ou quadriceps femoris est atrophié et considérablement affaibli. Les muscles postérieurs sont affaiblis.

A droite :

Le pied présente un très faible degré d'équinisme, il a été opéré il y a quelques années. Le pied est à angle droit sur la jambe ; les mouvements-passifs ne peuvent faire dépasser cet angle dans le sens de la flexion.

Les muscles de la jambe se contractent assez bien. Le triceps sural est atrophié ; le gastro-cnémien interne a disparu. Les autres persistent avec plus de force qu'à gauche.

Les muscles de la cuisse sont un peu moins atrophiés et plus forts que ceux du côté opposé. De même pour les muscles postérieurs. Mais la différence n'est pas très grande.

Le malade étant couché sur le dos ne peut soulever ses deux membres inférieurs en gardant la jambe dans l'extension, mais il peut les soulever en fléchissant la cuisse faiblement sur le bassin et la jambe sur la cuisse. Ces deux mouvements se font simultanément en traînant le talon sur le plan du lit.

Ceci s'explique par la contraction du couturier et du droit interne qu sont fléchisseurs de la cuisse et fléchisseurs de la jambe. Mais ce mouve-

ment n'est pas très étendu, la cuisse n'étant fléchie qu'à angle très obtus sur le bassin, de même la jambe sur la cuisse, et une fois ce travail effectué, la cuisse est immédiatement portée dans la rotation en dehors par son propre poids, aussi bien à droite qu'à gauche.

La flexion de la cuisse sur le bassin est complétement impossible. Les deux muscles psoas-iliaques de chaque côté sont complétement atrophiés et affaiblis, ainsi que le tenseur du *fascia lata* dont on ne peut obtenir la moindre contraction électrique.

Les extenseurs de la cuisse sur le bassin, le moyen et le petit fessier de chaque côté sont considérablement atrophiés et affaiblis; on ne peut obtenir qu'à grand'peine, une légère contraction faradique.

L'abduction volontaire de la cuisse est complètement impossible pour le malade, ainsi que l'adduction.

Le grand fessier est très volumineux, il se contracte faiblement.

Le malade étant assis ne peut se lever; il ne peut même se lever en s'aidant de ses bras. Il se sert de ses bras pour travailler.

Camille, sœur de Lucien, âgée de dix-sept ans. Elle a marché de bonne heure, à dix mois; avait de gros mollets et a toujours bien marché sans se dandiner.

C'est à l'âge de huit ans qu'elle a ressenti de fortes douleurs dans les mollets; il lui semblait, dit-elle, qu'elle avait du feu dans les jambes.

Ces phénomènes apparaissaient sans qu'ils fussent occasionnés par la fatigue. Elle n'éprouvait du soulagement que lorsqu'elle était couchée, les jambes bien tendues.

A l'âge de treize ans, elle s'est aperçue que le talon de son pied gauche ne touchait plus le sol. Depuis, il s'est de plus en plus soulevé.

Le pied droit a commencé à se déformer depuis six mois.

Depuis dix-huit mois, elle est arrivée peu à peu à ne pouvoir plus se relever, étant assise, sans s'aider de ses mains; à ne pouvoir marcher ou monter un escalier sans se fatiguer, à tel point que lorsqu'elle voulait se presser un peu, ses jambes tremblaient et le moindre obstacle la faisait tomber.

Lorsqu'elle tombait ou simplement s'accroupissait, elle ne pouvait plus se relever.

En même temps, ses bras étaient devenus tellement faibles qu'elle ne pouvait plus rien porter.

État actuel. — Si l'on voulait entrer dans les détails des altérations musculaires qu'elle présente actuellement, on verrait qu'elle se trouve exactement dans les mêmes conditions que son frère Lucien, avec cette seule différence qu'elle est à une période moins avancée de la maladie.

La peau est plus fine et le tissu cellulo-graisseux est très mince.

Les deux pieds sont en équin creux, en griffes.

Les deux triceps suraux présentent à peine les mêmes altérations que ceux de son frère.

Etant couchée, elle peut élever à peine de deux pouces au-dessus du plan du lit son membre inférieur maintenu dans l'extension.

Dans la même position, elle peut exécuter la flexion de la cuisse sur le bassin et la flexion de la jambe sur la cuisse simultanément, en traînant le talon sur le plan du lit. Ce mouvement peut s'exécuter plus facilement et dans une plus grande étendue que chez son frère.

Elle peut se lever sur son séant sans s'aider des mains, à cause de la conservation des droits antérieurs de l'abdomen et des muscles fléchisseurs de la cuisse sur le bassin qui conservent encore quelque force.

Les membres supérieurs sont dans les mêmes conditions à peu de chose près que chez Lucien, son frère.

Jeannette, âgée de sept ans, sœur de Camille et de Lucien.

A marché à dix mois et toujours bien marché depuis sans se dandiner. Elle s'adonnait avec plaisir à tous les jeux de son âge, sans jamais se fatiguer; on a toujours admiré ses mollets.

C'est à six ans qu'elle a commencé à éprouver de la fatigue lorsqu'elle faisait de longues marches et à éprouver des douleurs dans les mollets.

Dans ces derniers temps la mère a constaté que lorsqu'elle était fatiguée, l'enfant marchait les talons un peu relevés et lorsqu'elle restait debout longtemps elle glissait successivement l'un de ses pieds au-devant de l'autre, afin de soulager ses mollets et faire cesser l'équinisme.

État actuel. — Ce qui frappe lorsqu'on examine cette enfant, c'est l'ensellure lombaire et le volume de ses mollets. Le système musculaire paraît normal; les muscles se contractent sous l'influence de la faradisation.

Les muscles du mollet sont très durs. Les mouvements passifs ne peuvent fléchir le pied sur la jambe au-delà de l'angle droit; on éprouve une très grande résistance, le tendon d'Achille étant très tendu.

Légère tendance à la scoliose par affaiblissement des muscles sacrolombaires d'un seul côté. L'ensellure est peu prononcée; elle ne se constate que lorsque l'enfant est très fatiguée.

Observation II.

Le deuxième malade de M. le Dr Damaschino était un exemple typique de la maladie, semblable à ceux qui ont été cent fois décrits. Il nous suffira de donner comme résumé de l'observation le fragment suivant de l'importante leçon faite par notre maître à l'hopital Laënnec, alors que nous étions externe dans son service.

« C'est un jeune Savoisien, âgé de dix-sept ans, d'une forte taille et dont le système osseux est très développé. A peine a-t-il fait quelques pas devant vous que vous êtes immédiatement frappés de la façon particulière dont il marche en se dandinant, et vous pouvez constater chez lui une sorte de déhanchement très caractérisé. Si vous lui demandez de monter une marche même peu élevée, il a beaucoup de peine à y parvenir, et encore faut-il l'aider et le soutenir. Cette démarche toute spéciale, ce déhanchement si manifeste et si visible, n'existent chez ce jeune homme que depuis quelques années. A l'âge de dix ans, il a été pris d'une grande faiblesse des membres inférieurs ; il se fatiguait rapidement et, dès cette époque, on a constaté qu'il avait les mollets volumineux et qu'il marchait en se dandinant. La fatigue augmenta, les mollets restèrent gras, l'attitude morbide persista et devint même plus marquée.

Démarche spéciale et impossibilité ou du moins difficulté considérable pour monter les escaliers, voilà ce que vous constatez tout d'abord chez ce jeune homme. Si je le fais déshabiller, vous voyez que les mollets sont énormes, les cuisses petites, amaigries, et les fesses tombantes. Le biceps brachial est également amaigri, tandis que le triceps est relativement volumineux ; aux avant-bras, les masses musculaires sont encore très développées, surtout à la région anti-brachiale externe. Ces modifications dans le volume des muscles n'existent pas d'un seul côté, l'altération est symétrique et porte au même niveau sur les membres des deux côtés ; il y a seulement quelques nuances en plus ou en moins dans le degré de l'atrophie.

Au cou, les muscles fonctionnent bien, et notre malade exécute facilement tous les mouvements. Par contre, à la face postérieure du tronc, vous pouvez constater un amaigrissement considérable des masses musculaires ; les omoplates sont saillantes et véritablement décharnées ; enfin, il existe aussi une ensellure lombaire tout à fait caractéristique. Chez notre Savoisien, comme chez tous les sujets atteintside paralysie pseudo-hypertrophique, éette ensellure est la conséquence d'une atrophie des muscles longs du dos et non point de ceux des parois abdominales. Pour s'en convaincre, il suffit de remarquer qu'un fil à plomb placé au niveau des dernières vertèbres cervicales passe en arrière du sacrum, tandis que

dans le cas d'atrophie des muscles abdominaux, il tomberait sur le sacrum ou même en avant de cet os.

L'atrophie est semblablement très appréciable au niveau des deltoïdes et surtout des pectoraux: notez toutefois que ces derniers muscles sont encore assez volumineux dans leur faisceau claviculaire, mais complètement atrophiés dans leur portion interne, au point que l'on peut facilement compter les espaces intercostaux; le contraste est des plus prononcés si l'on vient à faire porter au malade ses bras fortement en avant et en dedans.

Les différents modes de la sensibilité cutanée ne présentent aucun trouble appréciable, et cependant il existe une modification dans l'aspect et la texture de la peau; les téguments sont épaissis, durs, et cet épaississement correspond à une augmentation de consistance du derme et du tissu cellelulo-graisseux sous-jacent; ce symptôme est surtout marqué aux extrémités inférieures; en outre, quand les jambes sont découvertes, la peau tend à prendre plus ou moins rapidement une coloration bleuâtre, livide; il se fait dans ces parties une stase veineuse manifeste et l'on constate en même temps que la température du membre est notablement abaissée; on perçoit par le palper une sensation analogue à celle que l'on éprouverait au contact d'un reptile. Il faut noter que les troubles vasculaires s'accompagnent, chez ce malade, de sueurs aux pieds très abondantes et qui l'incommodent beaucoup depuis plusieurs mois. Je vous signalerai enfin un fait curieux déjà indiqué dans la deuxième observation de Coste et Gioja et par Rinecker; c'est l'existence de palpitations quelquefois très violentes, qui surviennent par accès. Chez notre malade, elles ne sont en rapport avec aucune affection rhumatismale ou cardiaque actuelle; l'extrême diminution d'épaisseur des parois thoraciques (par le fait de l'atrophie des muscles pectoraux) permet d'entendre des battements d'une force considérable; mais à part cette exagération dans l'intensité des pulsations du cœur, l'oreille ne perçoit aucun bruit anomal.

Une fois assis, notre patient peut se mettre debout, mais avec beaucoup de peine, en s'accrochant en quelque sorte aux objets voisins, ou bien se faisant soutenir par les bras; si je lui demande de se coucher à plat-ventre, il va falloir, pour qu'il se redresse sur ses pieds, toute une série de mouvements, d'attitudes successives depuis la position couchée jusqu'à la station debout. Il commence par se mettre à quatre pattes, et une fois dans cette situation, il rapproche les mains en les glissant vers ses jambes, il se redresse sur ses pieds, puis, appuyant l'une après l'autre la main sur le genou correspondant, il arrive enfin à se redresser tout à fait. »

Observation III.

Le troisième sujet qu'il nous a été donné d'observer pendant notre externat à l'hopital Laennëc est une jeune fille de 20 ans. Voici les particularités de son histoire.

Contrairement à ce qui se voit d'ordinaire chez les sujets féminins, Marthe D... a vu se développer la maladie de très bonne heure. Elle commença à marcher à l'âge de deux ans et depuis elle a toujours eu « lesreins courbés et la poitrine bombée. »

Mais son cas se rapproche de ceux des autres malades de son sexe en ce que la marche a été très lente. En effet, ce n'est qu'à l'âge de 10 ans, après avoir vu se dessiner de plus en plus la lordose, l'écartement des jambes, le dandinement, la faiblesse des membres inférieurs et des muscles spinaux, ce n'est qu'à cet âge que les muscles des mollets, des cuisses et de l'épine commencèrent à prendre de l'accroissement et aujourd'hui à l'âge de 20 ans, où on l'observe, elle est en pleine période d'état et, bien que présentant tous les signes de l'affaiblissement parétique par son attitude, sa démarche et surtout les manœuvres auxquelles elle se livre pour passer de la position horizontale à la station assise ou debout, elle peut, néanmoins, faire d'assez longues courses sans se fatiguer; mais dès qu'elle fait un effort quelconque, elle est de suite essouflée. — La santé générale est parfaite.

Après être restée quelque temps en observation, Marthe D. est partie sans que le traitement électrique eût amélioré son état.

Les deux observations suivantes nous ont paru intéressantes par les détails qu'elles donnent sur la dernière période de l'affection. — On remarquera dans l'observation V la marche identique chez les 4 frères et le fait de ces crises qui marquaient chaque pas en avant de la terrible maladie.

Observation IV.

Paralysie pseudo-hypertrophique au troisième degré (paralysie de Duchenne), par le Dr Balthazar Foster (The Lancet, du 18 avril 1874).

Dans la *Lancet* du 8 mai 1869, j'ai rapporté l'observation d'un jeune garçon atteint d'une paralysie pseudo-hypertrophique parvenue au

deuxième degré, c'est-à-dire à la période d'augmentation du volume des masses musculaires. Comme il n'a été publié encore chez nous que peu de faits de ce genre, j'ai pensé que la description de l'état actuel de la maladie, qui est maintenant arrivée à sa troisième période, pourrait offrir quelque intérêt.

Lorsque je vis pour la première fois ce malade, le développement apparent des muscles était tel, qu'il ressemblait littéralement à un petit hercule. Cet état avait été précédé par une période de faiblesse musculaire et de gêne dans la marche. Aujourd'hui on constate l'atrophie et la paralysie générale, qui caractérisent le troisième degré.

L'enfant est rentré dans mon service à la fin de l'année 1873. Son père racontait alors, qu'après sa sortie de l'hôpital, il avait éprouvé une difficulté de plus en plus grande dans la marche et que, pendant 18 mois, lorsqu'il voulait changer de place, il était réduit à ramper sur le parquet.

Depuis quelques mois, il ne pouvait même plus ramper, et restait immobile à l'endroit où on le plaçait. Son père l'enlevait de son lit chaque matin et le mettait sur une chaise ou un canapé, dont il ne bougeait pas de toute la journée.

L'atrophie des membres et l'impotence générale contrastaient alors singulièrement avec l'état observé en 1869. L'enfant avait grandi et grossi. Il avait bonne mine et son intelligence s'était développée. Mais il était presque réduit à l'état d'une masse inerte, et n'était capable d'exécuter que quelques légers mouvements latéraux du tronc, en prenant un point d'appui sur son bras droit.

La peau était sèche, rude au toucher et marbrée. Ce phénomène limité, au début, aux extrémités inférieures, s'était maintenant étendu au tronc et aux bras. Lorsque l'enfant était debout, soutenu par deux aides, dont les mains étaient placées sous ses aisselles et sous ses ischions, il était incapable de faire le moindre effort pour faire reposer le poids de son corps sur les membres inférieurs. Ses jambes étaient dans la demi-flexion, s'appuyant sur le sol par les orteils; les talons étaient relevés par l'action des muscles du mollet. Quant aux tendons du jarret, ils opposaient à l'extension un obstacle insurmontable. Le rachis offrait une courbure à convexité postérieure; la concavité sacro-lombaire ne pouvait être rétablie ni par le malade, ni par ceux qui le soutenaient. Il existait en même temps une légère incurvation à gauche de la colonne. Lorsqu'il était dans son lit, l'enfant pouvait, avec un peu d'aide, se tenir assis, mais son aspect était alors des plus grotesques. En effet, sa posture était une exagération de celle que prennent habituellement les tailleurs; le talon droit était relevé jusqu'au dessous de l'arcade pubienne, tandis que la plante du pied gauche venait s'appliquer sur le dos du pied droit. C'était là sa position favorite. Pour se placer ainsi, il était obligé de prendre ses pieds avec les mains. En dormant, il reposait sur le côté gauche, les jambes et les cuisses relevées de manière que ses talons touchaient ses fesses.

La circonférence des membres inférieurs avait diminué depuis 1869. Le mollet droit ne mesurait plus que 9 pouces 1/2, le mollet gauche, 9 pouces 1/4, au lieu de 11 pouces. La diminution du volume des cuisses était moindre. La droite mesurait 12 pouces, la gauche 11 pouces 1/2, (soit 1/2 pouce et 1 pouce de moins qu'en 1869). Les muscles gastrocnémiens étaient encore assez fermes, mais moins pourtant qu'auparavant : ils maintenaient les pieds dans un état d'équinisme, qu'on ne pouvait pas réduire. Les seuls mouvements possibles du pied se réduisaient à une légère extension et à une flexion à peine perceptible des orteils. Les muscles du mollet qui étaient d'un volume moyen, maintenaient la jambe fixée contre la cuisse. Les fessiers étaient encore assez durs, mais bien moins qu'auparavant. Il en était de même de la masse sacro-lombaire. Les muscles du tronc étaient tous très-atrophiés. Le ventre était gros et saillant. Le foie, augmenté de volume, débordait les fausses côtes de trois travers de doigts et formait une saillie très-nette au niveau de l'hypochondre et de l'épigastre. Il était élastique au toucher. La rate était normale. Le thorax était asymétrique, le côté droit l'emportant sur le gauche. Le sternum était saillant, dévié à gauche et formant une tumeur au niveau de la région précordiale.

Les mouvements respiratoires étaient peu étendus, surtout à gauche. Le murmure vésiculaire normal s'entendait dans toute la poitrine. La matité cardiaque était accrue latéralement et s'étendait d'un travers de doigt en dehors du bord droit du sternum, à 1[2 pouce en dehors de la ligne mamelonnaire gauche. La limite supérieure de la matité correspondait à la troisième côte, et la pointe battait au niveau de la sixième. Un souffle mitral systolique très-fort, s'entendait dans toute la région précordiale. Son maximum était situé à un demi pouce au-dessus de la pointe. On l'entendait très-distinctement dans l'aisselle et au niveau de la moitié gauche du rachis. Ce souffle n'existait pas en 1869.

Les muscles des extrémités supérieures étaient très atrophiés et devenus tellement faibles, que l'enfant ne pouvait porter les mains à sa bouche qu'en prenant un point d'appui sur ses coudes. Ce n'est qu'à cette dernière condition qu'il pouvait manger seul. Le bras droit était moins atrophié et jouissait d'une plus grande facilité de mouvement. Le deltoïde droit avait encore quelques faisceaux, tandis que le gauche avait presque complètement disparu. Les mains maigres, et décharnées, ne pouvaient presque plus saisir les objets : c'est tout au plus si l'enfant pouvait jouer avec de petits objets très légers. La circonférence maximum du bras droit était de 5 pouces 1/4, et celle de l'avant-bras de 5 pouces 1/2. Le bras gauche était un peu moins volumineux, et encore plus faible.

Lorsqu'on compare l'état actuel de cet enfant avec celui qu'il offrait en 1869, il ne faut pas oublier que près de cinq années s'étaient écoulées et, qu'au lieu d'avoir affaire à un garçon de neuf ans, on se trouvait en présence d'un adolescent de quatorze ans. Cela explique le développement

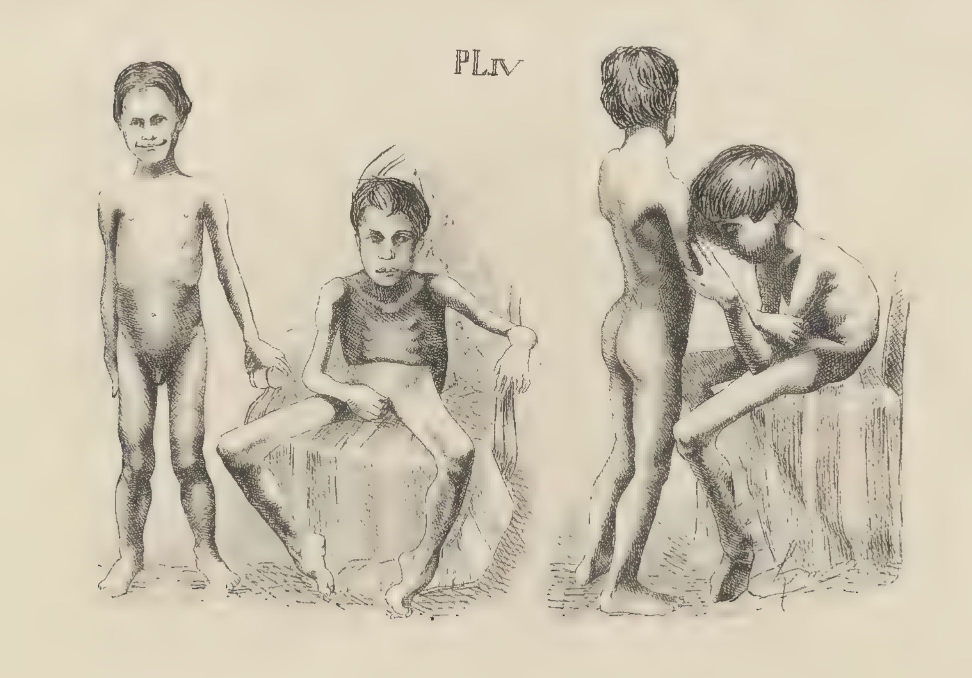
manifeste de l'intelligence chez lui. Le début de l'affection cardiaque avait échappé aux parents. Pendant son séjour à l'hôpital, le petit malade eut de temps à autre des palpitations. Il attrapa un jour une forte congestion pulmonaire accompagnée d'albuminurie, qui céda toutefois au traitement. Les fonctions digestives étaient bonnes, à part quelques indispositions résultant de repas trop copieux. Les sphincters avaient conservé leur tonicité.

L'ouïe et la vision n'ont jamais offert le moindre trouble. L'aspect marbré de la peau ne peut guère être attribué à la maladie, vu qu'il s'explique par l'insuffisance mitrale. La température des extrémités inférieures, prise au niveau de l'aine, du creux poplité et du mollet, était normale. L'asymétrie de la poitrine et la courbure latérale du rachis s'expliquent par l'influence du poids des viscères (spécialement du foie hypertrophié) exerçant une pression sur les parois du thorax et de l'abdomen, lesquelles n'étaient plus soutenues par des muscles sains. Comme en dormant, l'enfant se couchait toujours sur le côté gauche, le foie pressait toujours de ce côté, ce qui explique le sens des déviations.

La sensibilité générale au courant voltaïque était légèrement diminuée. Au niveau des nerfs elle était un peu accrue, ce qui tient probablement au rapprochement des électrodes par le fait même de l'émaciation. La contractilité électro-musculaire était très faible. La contractilité électrique variant suivant les divers muscles, les plus gros étant ceux qui se contractaient le mieux (notamment les fléchisseurs, surtout à droite et aux membres inférieurs). Quant au courant faradique, son action était extraordinairement faible. Le deltoïde droit, surtout dans sa portion antérieure, répondait au courant faradique beaucoup mieux que celui du côté opposé qui avait presque entièrement disparu.

Durant le séjour de l'enfant à l'hôpital, on a employé successivement les courants faradique et voltaïque, mais sans aucun résultat appréciable. C'est surtout sur les deltoïdes qu'a porté l'observation. Or, bien que les deux courants aient été employés sans relâche, chacun pendant un mois, les muscles n'ont pas augmenté de volume, et l'élévation du bras n'a pas été rendue plus facile. La nutrition générale s'est améliorée; mais, si la faiblesse musculaire n'a pas en apparence augmenté, elle n'a certainement pas diminué non plus.

Pl. IV



Observation V

Paralysie pseudo-hypertrophique chez quatre frères par Donald Macphail. *Glasgow med. journal. jet.* 1882.

Chez Georges P. âgé de 7 ans, qui a été photographié seul (1) la maladie date de 1 an; chez Abraham P, âgé de 10 ans, (celui qui se tient debout dans le groupe de deux), elle date de 4 ans; tandis que chez John P., âgé de 14 ans, (celui qui est représenté assis), elle remonte à 8 ans. Ces cas montrent d'une manière vraiment remarquable les divers états de la maladie, car dans chacun d'eux, elle a commencé environ à la fin de la sixième année, la différence dans la durée étant absolument la même que la différence d'âge des enfants. Le cas que je place le quatrième sur la liste est celui d'un frère mort, il y a quelques années, et que je n'ai pas vu; chez lui aussi la maladie a commencé vers la fin de la sixième année et a suivi les mêmes phases que chez les trois frères vivants. Son cas a apporté un important secours au diagnostic des trois autres, car les parents, gens intelligents, ayant été vivement impressionnés par le cours et la terminaison fatale de la maladie de leur premier enfant, ont attaché une grande attention au début et à la marche de la maladie chez ses jeunes frères et sont capables d'en donner une description exacte.

Georges P., âgé de sept ans; durée de la maladie : un an. — Il y a un an ses parents remarquèrent qu'il commençait à marcher sur les orteils, comme avaient fait ses frères au même âge. Bien qu'il eût toujours un peu boîté du côté droit, le changement dans la démarche a été bien marqué et persiste encore. Son état a toujours été de mal en pis; cependant il pouvait aller presque tous les jours à l'école qui est éloignée d'un mille environ. Il y a des jours cependant, et ils deviennent de plus en plus nombreux, où il est si raide (stiff) le matin, qu'il ne peut aller à l'école à ce moment de la journée; il est d'habitude capable d'y aller dans l'après-midi.

Il se tient à peu près droit et sans écarter les jambes, les genoux étant légèrement courbés et en réalité presque fléchis. Quand il est debout, son épine dorsale n'est pas trop incurvée, mais il écarte ses orteils et les tient dans une extension un peu forcée. Lors de sa présentation à « The clinical and pathological Society », quand on le faisait se tenir debout sur une table, il tenait ses pieds beaucoup plus écartés que d'habitude. L'incurvation en avant qu'il présentait alors, était imputable à une raideur causée par la position assise gardée pendant 10 milles dans le cab qui l'avait amené à la ville; et le degré anormal d'écartement des jambes et l'instabilité étaient dus à la surface lisse et glissante de la table d'acajou.

(1) Nous n'avons pas reproduit cette photograhie.

Quand on le laissa se tenir debout sur le parquet, recouvert d'un tapis, ces phénomènes furent beaucoup moins marqués.

Les mollets ne paraissent pas très proéminents, mais sont très tendus et très durs. La plus grande circonférence du mollet droit est de 9 pouces 1/4, celle du gauche, 9 pouces. Les tendons du jarret sont très raides, et les parents affirment que ce fut un des premiers symptômes remarqués chez lui et ses frères. Les muscles extenseurs du dos sont eux aussi fermes et raides.

Le développement général est satisfaisant ; il n'est pas très gras, mais il n'y a pas apparence d'émaciation musculaire.

Il marche sans se dandiner, mais se remue difficilement en appuyant sur les orteils et en ramenant dans l'adduction les genoux légèrement courbés.

Quand il s'applique à marcher il peut (il le dit lui-même), poser ses pieds assez bien à plat. Par suite de son mode de progression et de sa tendance à se courber en avant, il lui est plus facile de courir que de marcher. Il trébuche et tombe facilement en courant et encore mieux peut-être en marchant. On le renverse aisément lorsqu'il est debout, chose dont ses petits camarades ont souvent profité. Il peut changer de position sans trop de difficulté.

Il est intelligent et fin, et tient un bon rang dans sa classe. L'expression de son visage est bonne. La bouche est plus ouverte que de coutume et il a été très incommodé par un écoulement de salive quand il est couché. Il peut néanmoins parfaitement articuler et remuer les lèvres.

La sensibilité générale cutanée est normale, ainsi que le réflexe tendineuse du genou. Il n'a eu jusqu'ici ni douleurs, ni tremblement, ni tiraillements musculaires.

Sa santé générale est et a toujours été bonne. Il n'a jamais eu de trouble du côté du rectum ni de la vessie.

Abraham P., 10 ans. Durée de la maladie, 4 ans. — La maladie a commencé au même âge et de la même manière que chez Georges. L'augmentation de volume des mollets a été remarquée, il y a 3 ans; l'écartement des jambes et la démarche chancelante caractéristiques sont devenus bien marqués, il y a un an. Il est incapable de quitter la position horizontale depuis 9 mois; auparavant il pouvait le faire, comme on le fait dans cette maladie. Il se promène tout le jour autour de la maison, mais n'a pas été capable une fois de marcher 100 pas sans s'arrêter; il ne peut même essayer de courir. Debout, il se tient les pieds écartés, sur les orteils, tandis que ses talons touchent à peine le sol.

Il présente une lordose bien marquée, avec proéminence de l'abdomen et abaissement en avant de la partie supérieure du bassin : cette déformation n'est pas bien marquée dans la photographie, parce que la main de son frère le repousse.

Les mollets sont gros et durs. La plus grande circonférence pour le droit est 10 pouces; pour le gauche 9 pouces 1/2. Les tendons du jarret ne sont

pas aussi rigides que chez son frère, bien qu'il dise qu'ils l'aient été tout autant autrefois. Les fesses ne sont peut-être pas plus petites qu'à l'état normal, mais elles sont sûrement mollasses.

Tous les muscles du dos sont considérablement atrophiés, excepté les sus-épineux (supra-spinati). Il existe une atrophie marquée de tous les muscles du thorax et des bras, excepté des deltoïdes. Ceux-ci pourtant ne sont pas énormément gros et durs. Les avant-bras et les mains sont maigres, mais non atrophiés. Il a le plein usage de ses mains.

Sa démarche est caractéristique; elle est « bercée ». Il trébuche et tombe très-facilement, même sur un sol uni, ses orteils se fléchissant et se repliant sous ses pieds. D'où, les orteils sont presque toujours enflammés et même ulcérés au bout. Quand il est debout, le moindre attouchement le renverse. Il ne peut conserver la station verticale, quand il met un pied devant l'autre.

Il est intelligent et bien que la face présente l'aspect d'immobilité, si fréquent dans les paralysies, les muscles du visage répondent cependant promptement à un stimulant émotif; il articule et siffle avec facilité. Les lèvres sont habituellement closes et il n'y a pas d'écoulement de salive chez lui.

La sensibilité générale cutanée est normale. Pas de douleurs, de tremblements, ni de tiraillements musculaires. Le réflexe rotulien n'existe ni d'un côté ni de l'autre.

La santé générale est bonne. Depuis un an ou deux, il a eu à plusieurs semaines d'intervalle des crises (badsturns). Il devient fébricitant, perd la faculté de marcher et reste confiné au lit pendant quelques jours. Il n'y a ni toux, ni dyspnée, ni autres symptômes précis. Après un repos de quelque temps au lit, il se lève et peut se remettre à marcher. La mère pense que la maladie fait peu ou point de progrès entre ces sortes d'attaques; mais d'après elle, il est plus mal après chacune d'elles. L'attention et l'intelligence qu'elle apporte dans ses observations me font accepter son dire. Il a eu deux crises depuis sa présentation à la Société et c'est sans doute pour cela qu'il est plus avancé qu'alors dans la maladie, principalement pour ce qui concerne la station debout. Je l'ai vu pendant une de ses crises et j'ai pu remarquer, avec la fièvre, un état pâteux de la langue, la perte de l'appétit et une faiblesse grande. Je dois dire que le frère Georges n'a point présenté ces phénomènes.

Chez Abraham, point non plus de troubles du côté du rectum ou de la vessie.

John P..., 14 ans. Durée de la maladie : 8 ans. Chez celui-ci, les premières étapes de la maladie ont présenté les mêmes caractères que chez ses frères; après la quatrième année, il fut incapable de marcher et même de se tenir debout. Dans le principe, la perte de la puissance motrice fut si en avant sur la perte de la substance musculaire que les autorités scolaires exigèrent malgré tout l'assiduité à l'école, et que sa mère fut

obligée, pendant plusieurs mois, de le porter et de le ramener sur ses épaules. C'est seulement il y a 4 ans, dit la mère, que le dépérissement est devenu notable.

Il reste maintenant toute la journée assis au coin du feu dans un fauteuil, les cuisses largement écartées et les genoux fléchis, comme le montre la figure.

Son dos est courbé de l'occiput au sacrum, à tel point que, sa tête étant penchée en avant, il repose, assis, sur le sacrum et la partie supérieure du bassin, qui est tellement renversé en arrière que le pubis est devenu presque horizontal. Il lui est impossible de se tenir droit et il est tellement fixé dans cette position, que si on le soulève par les épaules, la courbure de son épine est à peine diminuée. Il est tellement plié sur lui-même, qu'en avant, il existe un profond sillon, séparant l'abdomen du thorax, le bord inférieur des côtes faisant saillie de chaque côté. Il est difficile de préciser la situation de l'estomac; mais d'après un son tympanique bien évident, immédiatement au-dessous du sillon et par suite d'un certain gonflement observé en ce même endroit après les repas, il me semble que cet organe est déplacé jusque dans l'hypogastre, et remonte jusqu'à la partie la plus inférieure de l'épigastre.

La tête est ordinairement penchée en avant et ne peut se défléchir que légèrement. .

Les membres inférieurs sont très-réduits, excepté les mollets qui, néanmoins, sont très-mous et flasques. Grande circonférence du mollet gauche : 9 pouces. Tous les tendons sont tendus et raides. Le tenseur du *fascia lata* de chaque côté est saillant et raide ; mais la palpation indique qu'il reste peu de chose du tissu musculaire. Les cuisses sont largement écartées et si l'on rapporte leur axe à celui du bassin, on peut voir que tout en paraissant être dans la demi-flexion, quand le malade est assis, elles sont en réalité dans une extension considérable sur le bassin. Le patient ne peut rapprocher les genoux et ce n'est qu'autant que les cuisses sont un peu fléchies, qu'un léger degré de rapprochement peut être obtenu. Au lit, il se couche sur le côté, plié en deux, les genoux touchant presque son menton.

L'articulation du genou est plus que demi-fléchie et absolument immobile.

Le pied droit est en varus-équin ; le gauche en équin. Des deux côtés, tous les tendons sont très-visibles à travers la peau, et le gros orteil droit est dans une extension forcée. La courbure antéro-postérieure du rachis est générale, mais plus marquée dans les régions lombaire et dorsale inférieure. L'atrophie est notable dans tout le dos et au niveau de la partie la plus prononcée de la courbure spinale, cette atrophie est si avancée que de chaque côté de la ligne des apophyses épineuses, les extrémités des apophyses transverses forment deux lignes parallèles à la première, aussi saillantes que normalement la crête épinière.

La poitrine, les épaules et les bras sont très-amaigris, à l'exception des

deltoïdes qui sont mollasses et flasques ; les avant-bras ne sont pas aussi réduits que les bras. Les longs supinateurs, spécialement celui du côté droit, sont seulement un peu mollasses, mais peu atrophiés. Les mains sont maigres, avec des jointures lâches, proéminentes, caractéristiques de paralysie partielle et d'atrophie, et les pouces ont l'aspect de doigts de singe décrit par Duchenne. — Le membre supérieure gauche est dans l'ensemble moins affecté que le droit. Le malade peut user de la main et de l'avant-bras gauches très-librement, mais il ne peut que porter à sa bouche la main droite, ce qui démontre l'action du long supinateur et des muscles qui, partant du condyle interne de l'humérus, fléchissent le coude. La pronation et la flexion du poignet sont possibles. Quand il veut porter la main à la bouche, il fixe d'abord le coude sur le genou, puis fléchit les doigts avec fermeté, porte la main en supination et alors l'élève lentement et laborieusement vers la tête. Il ne peut fléchir le coude que si la main est en supination et les doigts fléchis ou maintenus étendus par une autre personne ; alors la flexion du coude s'opère après une légère flexion du poignet.

Eu égard à son peu d'instruction, l'intelligence est bonne, quoique la physionomie soit stupide, ce qui tient à une paralysie faciale, plus marquée inférieurement. L'écoulement de salive le gêne beaucoup ; il peut cependant très-bien parler.

La sensibilité générale est bonne. Les pieds et les jambes deviennent tout de suite livides et froids, s'ils ne sont soigneusement protégés ; il est très-sensible au froid.

Ici comme chez les autres, il n'y a eu ni douleur, ni tremblements, ni tiraillements musculaires. Appétit et santé générale bons, excepté au moment des crises qui sont semblables à celles d'Abraham. Elles ont commencé aussi à peu près à la même époque que pour ce dernier, et sont survenues aux mêmes intervalles. Leur influence sur la marche de la maladie a de même été identique chez l'un et chez l'autre d'après la mère.

Rien du côté du rectum et de la vessie.

Le quatrième cas dans la famille a eu pour sujet l'aîné des enfants qui est mort quelques années avant la naissance du plus jeune. Chez lui, la maladie commença au même âge que chez ses frères et présenta les mêmes phases. Il mourut à 15 ans, après être resté 8 ans dans l'état où est actuellement son frère John. La mort fut presque subite avec dyspnée et râle trachéal. La veille, il semblait aussi bien que d'habitude.

La mère a 46 ans, elle est forte et n'a « jamais eu une heure de maladie. » Elle a beaucoup de parents tous bien portants et chez eux, une chose telle que la paralysie, ou autre chose semblable, est inconnue.

Le père a environ 55 ans. Il souffre d'une paralysie des membres inférieurs. D'après ce que j'ai pu entendre, les symptômes qu'il présente semblent se rapporter à une sclérose descendante de la moelle.

Il y a eu 9 enfants dans la famille : 6 garçons et 3 filles. Nous venons de raconter l'histoire de quatre des garçons. Un autre, âgé de 16 ans, serait affecté depuis un an et demi de symptômes semblables à ceux que présente son père. L'autre garçon est mort à 9 ans « d'hydropisie et d'une maladie d'intestin. » — Des sœurs, une seule, âgée de 21 ans, est vivante; elle a toujours été pleine de force et de santé; une seconde s'est noyée à 8 ans; la troisième est morte à l'âge de 4 ans de la fièvre scarlatine.

Observation VI.

Cas de paralysie pseudo-hypertrophique (*de Duchenne*) *observé sur un adulte par Dyce Brown* (*Edim. Med. Journal. 1870.*)

J.-C. M..., âgé de 26 ans, fut enfermé le 2 juin 1869, à la prison du comté d'Aberdeen où il devait rester 9 mois. D'abord jardinier, il était bouquiniste depuis 4 ans. Dans ce dernier état, il prenait peu d'exercice et s'était bien porté jusqu'au mois qui précéda sa condamnation.

A cette époque, fin d'avril, il commença à ressentir de la faiblesse en marchant et des douleurs rhumatoïdes à la partie externe des cuisses. Il contracta une blennorhagie et, à son entrée à la prison, fut pris d'un eczéma à la face interne des jambes qui guérit rapidement.

Il continua à éprouver de la difficulté dans la marche et une faiblesse croissante dans les jambes; mais il ne s'aperçut d'aucune augmentation de volume dans ses muscles, jusqu'au commencement de juillet, un mois après son entrée à la prison. Il me dit alors que ses jambes étaient plus grosses qu'auparavant; il dormait mal, paraissait lourd et stupide; mais, du reste, ses fonctions digestives s'accomplissaient régulièrement.

J'examinai ses cuisses à cette époque, elles étaient indubitablement plus grosses qu'à l'état normal; au toucher, les muscles donnaient une sensation de fermeté, presque de dureté. Trois semaines plus tard, les mollets avaient subi une augmentation de volume parallèle et donnaient au doigt la même sensation; les dimensions extraordinaires des membres inférieurs frappaient même à première vue. Le grand oblique de l'abdomen paraissait aussi visiblement augmenté de volume.

Au commencement de septembre, il se plaignit de sentir l'affaiblissement gagner ses bras: il devenait incapable de faire la corvée. Je trouve le biceps, aux deux bras, plus gros que de coutume et plus dur, surtout pendant la flexion. L'avant-bras n'était pas augmenté, tout au contraire, les mains étaient maigres et décharnées; il avait de la peine à les fermer, ne pouvait serrer que d'une façon insignifiante, était tout à fait incapable de soulever un fardeau un peu lourd sans l'empêcher de tomber.

Il ne se plaignait plus de doulenrs dans les membres, mais d'une fai-

blesse générale, d'une incapacité de se servir de ses bras, de défaillance dans la marche qui était lente, traînante; les jambes s'écartent latéralement du corps et lui impriment un balancement caractéristique. Du reste, point de douleurs, ni de sensibilité dans aucune portion de la colonne vertébrale, pas d'anesthésie, pas plus de difficulté dans la marche, les yeux fermés que les yeux ouverts: absence complète de mal de tête et de symptômes cérébraux, coloration normale de la peau!

Le 27 *octobre.* — Les dimensions des membres étaient les suivantes

Circonférence du bras dans l'extension.	16 pouces
Circonférence du bras dans la flexion	11 p. 1/2
Circonférence de la cuisse au niveau du grand trochanter	23 p.
Circonférence de la cuisse au milieu.	22 p.
Circonférence au 1/3 inférieur.	19 p.
Mêmes résultats aux deux cuisses.	
Circonférence du mollet droit.	15 p. 1/2
Circonférence du mollet gauche.	15 p.

Le 12 *janvier* 1870. — Etat stationnaire, sauf que l'hypertrophie des muscles obliques de l'abdomen est plus accusée; les muscles du dos ne semblent pas atteints.

Les fessiers devaient, dès cette époque, avoir subi un léger degré d'augmentation. Cependant cela ne devint visible qu'un mois plus tard.

L'urine ne renferme pas d'albumine, elle est acide; son poids spécifique est 1010.

Aucune difficulté dans la miction ni dans les fonctions digestives.

Il se plaint maintenant d'avoir la vue faible, surtout dans l'œil droit. Comme la prison n'offre pas un local favorable pour l'examen ophthalmoscopique on recule cet examen jusqu'au 9 février, époque de son élargissement.

Je le vis à ce moment chez moi. La mensuration de ses membres donne les mêmes résultats qu'au 27 octobre 1869, sauf que les mollets sont devenus égaux en volume, et mesurent tous deux 15 pouces 1/2.

Les muscles fessiers paraissaient alors notablement plus gros qu'à l'ordinaire, mais ceux du dos paraissaient intacts et l'on ne voyait pas à la région lombaire la courbure antérieure, profonde, que l'on observe habituellement et qui est due à l'envahissement des muscles spinaux par la paralysie.

A cette époque, la pression des mains est encore plus faible qu'auparavant; les mouvements d'extension et de flexion des doigts sont très difficiles. Après s'être assis sur une chaise, il a grand'peine à se relever et quelques minutes après, se sent presque incapable de marcher. Sa démarche est de plus en plus chancelante; il n'est plus question depuis longtemps de courir; il peut difficilement mettre et ôter ses bottes.

J'ajouterai que son poids qui, à son entrée en prison, était de 157 livres, atteignait 162 livres à sa sortie : il avait donc augmenté de 5 livres.

Cet homme est retourné dans son pays, incapable d'aucun travail; je n'ai pu le suivre davantage.

Observation VII

Un cas de paralysie pseudo-hypertrophique chez un adulte, par Hugues Bennett. (Brain, p. 426, octobre 1879.) *Pseudo-hypertrophie des muscles du cou, de la face, de la langue...*

John Mill, 26 ans, colporteur, raconte qu'il y a 18 mois, il était très bien portant. Avant cette époque, rien d'extraordinaire dans son existence. Il est allé régulièrement à l'école pendant son enfance et à 17 ans prit le métier de jardinier, qu'il continua jusqu'il y a quatre ans, date où il devint colporteur. Dans toutes ces occupations, il n'a jamais eu d'excès de travail et a toujours accompli facilement sa besogne de tous les jours.

Il y a encore 18 mois qu'il ressentit un certain malaise dans tous les muscles du corps, principalement ceux des cuisses, de l'engourdissement et des douleurs rhumatoïdes. On s'aperçut alors, pour la première fois, que plusieurs des muscles étaient augmentés de volume; le malade est incapable de dire quand l'hypermégalie a débuté. Un affaiblissement sensible des jambes survint bientôt, qui augmenta jusqu'à gêner notablement la marche. Trois mois après, les bras devinrent si faibles qu'il lui fut impossible de continuer ses travaux habituels. Les muscles semblèrent augmenter de volume. Depuis, son état est resté stationnaire.

État actuel. — Homme d'aspect sain. — Hauteur : 5 pieds 6 pouces 1/2. Poids : 156 livres. Attitude : assis, il ne peut rester droit, il préfère se pencher. Debout, il écarte les jambes; le bassin est déjeté en avant, les épaules en arrière, de telle sorte que la convexité dorsale dépasse les fesses. — État des muscles : à l'inspection, la plupart des muscles superficiels sont notablement augmentés de volume, spécialement ceux du cou, de l'abdomen, de la région dorsale, des fesses, des mollets. Le temporal et le masséter de chaque côté sont fort saillants et fermes. Les muscles du cou sont tous remarquablement hypertrophiés et donnent au malade l'aspect d'un taureau. Le cou vers son milieu a 15 pouces de circonférence. La langue est plus grosse que normalement.

Les muscles de la poitrine et du dos sont bien dessinés, mais pas précisément augmentés de volume. La circonférence de la poitrine au niveau des aisselles est de 36 pouces 1/2; au niveau des seins, 37 pouces.

Les deltoïdes sont bien développés : il en est de même des muscles du

bras et de l'avant-bras. Aucun d'eux n'est plus fort que ceux d'un homme en bonne santé et soumis à l'exercice musculaire.

Les muscles de l'abdomen et de la région lombaire sont grossis et très saillants ; les derniers assez pour donner un profond sillon le long de la ligne spinale. Le tour du corps au niveau de l'ombilic est de 33 pouces. Les muscles fessiers des deux côtés sont très hypertrophiés ; ainsi ceux des cuisses, dont voici les mesures :

	Droite	Gauche
Cuisse au milieu du grand trochanter........	22 p. 1/2	22 p. 1/4.
Cuisse au milieu	22 p.	22 p.
Cuisse au dessus du genou.................	19 p.	19 p.

Les muscles des mollets et des jambes des deux côtés sont notablement hypertrophiés :

Mollet à la partie la plus grosse, dans la flexion	15 p. 1/2	15 p. 1/4.
Mollet à la partie la plus grosse, dans l'extension	15 p. 1/4	14 p. 3/4.
Mollet au-dessus de l'articulation du cou-de-pied.	7 p. 1/2	7 p. 1/2.

Tous les autres muscles du corps, sauf ceux qui ont été spécialement décrits comme hypertrophiés, semblent être anormalement petits, tant le contraste est frappant. Les muscles hypertrophiés sont fermes et durs au toucher.

Réaction faible aux courants électriques.

Pas d'examen microscopique.

Sensibilité normale. Fonctions du cerveau normales; cependant il ressent une douleur inconstante au vertex.

Il éprouve des fourmillements et une sensation de picotement dans les cuisses et en général sensation de tiraillement dans tous les muscles. Pas de douleurs dorsales, ni autres.

Réflexes normaux. — La force motrice n'est pas en rapport avec l'état d'hypertrophie des muscles. Les mouvements de la langue sont pesants et lents. Le malade a de la difficulté en commençant à parler, mais ayant une fois commencé, il peut articuler parfaitement bien.

Les muscles des joues et de la face agissent lentement et faiblement, ainsi que ceux de la tête et du cou.

Les extrémités peuvent être dirigées librement dans toutes les directions et il y a partout un parfait pouvoir de coordination. Eu égard au relief des muscles, il existe un grand défaut de puissance, les mouvements des membres étant lents, faibles, mais sûrs.

Les extrémités inférieures sont toutes deux excessivement faibles. La marche est difficile, déhanchée, les jambes écartées; il est impossible au malade de monter les marches. Il se lève de la position assise avec peine et en s'aidant de ses bras.

Les sens spéciaux sont intacts, à l'exception cependant de l'œil droit qui

voit peu; à l'ophthalmoscope, les vaisseaux rétiniens sont petits; taches pigmentaires au voisinage du disque optique; le reste est normal. Les autres appareils sont parfaitement sains.

Observation VIII.

Paralysie pseudo-hypertrophique. (*Hospitals Tidende,* t. II, p. 257 et *Nord. Médic. Arckiv.* Bd. VII, n° 4, p. 13, 1875.)

Brünnicke a pu observer un cas de cette maladie, chez une fille de la campagne, âgée de 27 ans, dont le frère aurait éprouvé lui-même quelques légers symptômes de la même affection. Pendant son enfance, elle était faible et lymphatique et ne put marcher avant 3 ou 4 ans. Seulement jusqu'à sa 14e année, la marche fut faible et vacillante. A cette époque, on remarqua, outre de la faiblesse dans les muscles du bras, des douleurs passagères accompagnées de légers frissons au voisinage de la colonne vertébrale et dans la partie supérieure du thorax. Les mains et les pieds étaient constamment froids. On trouvait de plus quelques anomalies dans la sensibilité et de légers troubles intellectuels. Les règles étaient apparues à 22 ans, pour la première fois. Au début, elles revenaient à des intervalles irréguliers de 5 à 6 jours en moyenne. A la mêmé époque, la maladie se dessina plus nettement.

Au moment où l'auteur put l'observer, il constata les faits suivants : cette malade est de taille petite (1m24). Elle présente un peu d'œdème et de cyanose; la température est normale. Les deux muscles grands dorsaux sont forts, saillants, et bien développés. Il en est de même de toute la masse musculaire de l'avant-bras et en particulier du rond pronateur. Ceux du membre inférieur, de la jambe surtout, ont un volume insolite, presque monstrueux; en revanche, leur force et leur contractilité sont très-faibles, de sorte que la malade marche avec peine et titubant, le tronc courbé en avant et vacillant. — Douleur pongitive pendant la miction. L'urine ne contient ni albumine, ni sucre, mais des phosphates et des chlorures en petite quantité.

CHAPITRE VI

ÉTIOLOGIE

Parmi les influences étiologiques à considérer, se présente d'abord l'influence prédisposante du sexe et de l'âge.

D'après la statistique d'Eulenburg la proportion serait de 9 : 2 en faveur du sexe masculin. Mais la prédilection de la pseudo-hypertrophie musculaire pour les mâles est plus évidente encore par ce fait que dans les cas multiples de l'affection dans une même famille, elle choisit ses victimes de préférence parmi les garçons et souvent épargne complètement les filles, bien que les uns et les autres soient soumis aux mêmes conditions hygiéniques.

La pseudo-hypertrophie se voit surtout dans les années de l'enfance et, avec les progrès de l'âge, devient de moins en moins fréquente. C'est ainsi que dans 80 cas dans lesquels l'époque du début paraît assez nette (car nous savons que le début est insidieux et que les symptômes peuvent exister pendant longtemps sans attirer l'attention), dans ces 80 cas l'affection a commencé 45 fois de 1 à 5 ans, 22 fois de 6 à 10 ans, 8 fois de 11 à 16 ; 6 fois plus tard.

De plus, à propos de l'âge, il est intéressant, comme Friedreich le fait remarquer, de voir la maladie attaquer les sujets femelles beaucoup plus tard que les sujets mâles. Tous ces faits indiquent bien la résistance spéciale qu'offre le sexe féminin à l'invasion de la maladie.

Pourquoi les filles sont-elles plus réfractaires que les garçons aux causes plus ou moins inconnues qui déterminent l'éclosion du mal dont elles sont cependant virtuellement atteintes ?

Car, si elles échappent souvent au sort de leurs frères, elles portent néanmoins dans leur sein le germe de la maladie et sont aptes à le transmettre à leurs descendants.

Ceci est un fait d'observation fort curieux, qui, avec la fréquence de l'affection observée chez plusieurs enfants de la même famille,

démontre l'influence de l'hérédité et de la prédisposition congénitale. Cette influence de l'hérédité purement maternelle se fait clairement jour dans les faits de Lütz qui se rapportent à trois sœurs utérines, issues de deux mariages et ceux de Heller qui sont l'histoire de trois frères également utérins et sortis, l'un d'un premier, les deux autres d'un second lit. Dans le premier cas, un des frères, une sœur et une nièce de la mère, étaient morts de paralysie pseudo-hypertrophique. De même dans le second cas, un frère de la mère avait été victime de la même maladie.

L'influence paternelle est donc ici hors de cause ; la prédisposition congénitale des enfants ne peut être imputée qu'à la mère. Cela est net, mais ne prouve pas que le père lui-même ne puisse transmettre la maladie. Si le fait ne s'est pas encore présenté, c'est parce que, à cause du fâcheux privilège du sexe, les garçons de la famille viciée sont pris et, comme on le sait, fatalement réduits par ce mal inexorable à un état tel, que, s'ils ne sont pas déjà morts à l'époque nubile, il ne peut être question pour eux de mariage.

L'influence de l'hérédité, la prédisposition congénitale, prouvent l'existence d'une diathèse et, quant à la nature intime de cette diathèse, l'on a vu que nous faisions dépendre la scléro-lipomatose musculaire, d'une déviation diathésique formative et nutritive du tissu des muscles.

En ces sortes de questions, il est prudent de se tenir sur la réserve ; on peut pousser très loin la discussion sur de pareils sujets, mais l'intelligence n'est jamais satisfaite. Le chapitre des causes, des raisons finales, des pourquoi, est un champ dont on élargira sans doute beaucoup les limites, mais sans que ces conquêtes ou soi-disant conquêtes successives nous fassent faire des pas réels dans la connaissance des choses et contentent notre esprit toujours inquiet, avide de savoir et de pénétrer l'infini. Ce vers de Lucrèce :

Felix qui potuit rerum cognoscere causas,

exprime bien le désespoir d'une intelligence qui s'est consumée en vains efforts pour atteindre le vrai, qui reconnaît qu'elle ne sait rien, mais qui, malgré tout, forme le souhait et conserve l'espoir opiniâtre que les temps futurs seront plus éclairés que le siècle

présent. Doit-on vraiment porter envie à ceux qui creuseront le sillon que nous avons tracé et croire qu'en allant plus avant, ils trouveront plus de jouissances que ceux qui les ont précédés ? Il faut l'avouer, le vrai fond des choses nous échappe et leur échappera; nous devons nous borner à constater des faits, à reculer peut-être les difficultés et souvent à nous payer de mots.

Si la cause efficieuse directe, intime, est ainsi environnée de mystères, on peut invoquer certaines causes déterminantes, indirectes, qui semblent souvent mettre en jeu la prédisposition créée par la naissance, le sexe, l'âge.

En première ligne, citons l'influence des mauvaises conditions hygiéniques, logement humide et froid, mauvaise alimentation. Coste et Gioja, Heller font jouer un certain rôle à ces circonstances. Goetz, de Wurzburg (*loc. cit.*) a étudié l'histoire de ses 10 malades au point de vue étiologique. Dans 7 cas, il attribue l'explosion de la maladie à l'influence de conditions hygiéniques mauvaises. Dans 2 cas, il n'a pu relever que la prédisposition héréditaire. (Le 10e cas regarde une vieille femme de 55 ans, qui aurait vu les symptômes survenir après un refroidissement, vers l'âge de 51 ans. L'auteur nous permettra de douter de l'authenticité de ce cas, sur lequel il ne donne aucun renseignement clinique).

L'histoire de 6 des malades du premier groupe offre cette particularité qu'ils sont tous de la même contrée, du Spessart, sur la rive gauche du Mein. Le 7e qui est le sujet de l'autopsie dont j'ai parlé plus haut, est d'un endroit voisin qui ne le cède en rien au Spessart comme pauvreté et misère de ses habitants. Goetz en effet, parlant *de visu*, dit qu'ils ont presque tous un aspect misérable. Ils n'ont pour nourriture que les rares produits d'un sol avare : pommes de terre, pain, légumes et eau-de-vie, jamais de viande ; le lait et les œufs ne font pas non plus partie de leur ordinaire. L'habitation du jeune malade que Goetz a visitée était une hutte élevée sur le sol humide et nu ; toute la famille (7 personnes) habitaient dans deux pièces dont le plafond n'était pas assez haut pour qu'on pût s'y tenir debout : leurs lits étaient tout simplement des litières de paille.

De plus, les habitants du Spessart n'ont guère de commerce avec

le reste du monde; il en résulte que les mariages ne se font qu'entre gens du pays ou même entre consanguins.

Goetz attribue une grande influence à la nourriture presque exclusivement féculente des habitants du Spessart; et, étant donné le contingent de malades que lui a fournis ce pays, et considérant les mauvaises conditions de vie que nous venons d'énumérer, il est porté à croire que la paralysie pseudo-hypertrophique y est endémique. Quoi qu'il en soit, ces recherches étiologiques de l'auteur bavarois ont un grand intérêt et nous ne pouvons que désirer que chaque auteur mette dans cette étude autant d'application que lui.

En outre de ces mauvaises conditions d'hygiène et d'alimentation, les fièvres (rougeole, scarlatine, fièvre typhoïde), peut-être aussi des fatigues exagérées, la scrofule (Wernich, Seidel) paraissent favoriser le développement de notre affection.

Faisons encore remarquer que ce sont surtout des familles riches en enfants, dans lesquelles s'est vue la maladie, familles où se trouvent souvent la délicatesse et la peine et où la mère a eu à supporter les fatigues de nombreuses grossesses.

Disons pour terminer cette énumération que deux des malades de Goetz se masturbaient et que dans les cas où l'on ne peut surprendre aucune cause vraisemblable, il faut admettre que la maladie s'est développée d'emblée, en vertu de la perversion formative possédée *ab ovo* par le tissu intéressé.

Toutes ces causes ici rappelées sont plus ou moins des causes débilitantes, en particulier, l'influence des mauvaises conditions hygiéniques et alimentaires. Poussé par cette considération et par bien d'autres, je ne puis m'empêcher d'établir un rapprochement entre le rachitis et la paralysie pseudo hypertrophique.

Toutes deux sont une maladie du jeune âge, toutes deux sont un vice de développement et de nutrition, qui produit ici l'hypergénèse du tissu conjonctif intermusculaire, là l'hypergénèse des éléments du cartilage épiphysaire et du périoste diaphysaire; toutes deux naissent au milieu de circonstances analogues. En un mot, ces deux affections peuvent être mises en parallèle pour presque tous les points de leur histoire; pour nous, elles ont encore ceci de commun d'attaquer protopathiquement des organes du système locomoteur,

en s'étendant à un grand nombre sinon à la presque totalité de ces organes. Et à ce propos je demanderai aux partisans des théories nerveuses médullaire et trophique, pourquoi ils ne songent pas à incriminer la moelle ou le système nerveux trophique à propos du rachitis et à rattacher à une lésion centrale une altération généralisée à tout le système osseux, chose qu'ils se croient autorisés à faire pour la paralysie pseudo-hypertrophique, en grande partie à cause de la généralisation de la scléro-lipomatose musculaire.

CHAPITRE VII

PRONOSTIC — TRAITEMENT

Nous avons peu de chose à dîre du traitement qui est impuissant la plupart du temps. C'est dire que le pronostic est fatal; malgré les efforts d'une thérapeutique des plus variées, le mal suit sa marche progressive et la mort enlève les malades vers l'adolescence, le plus souvent par le fait d'une maladie intercurrente intéressant les organes respiratoires.

Deux cas de guérison de Duchenne de Boulogne, quelques améliorations temporaires signalées çà et là dans les auteurs permettent cependant de croire que la paralysie pseudo-hypertrophique peut être enrayée dans sa première période. Le fait (bien que douteux, puisqu'il n'a pas été contrôlé par des médecins) que des frères aînés ou des ascendants actuellement sains, auraient à une certaine époque éprouvé des symptômes analogues à ceux des malades observés, donne encore quelque espoir au thérapeute, l'empêche de mépriser les armes dont il peut user rationnellement et l'invite à entreprendre des recherches patientes pour venir en aide aux malheureuses victimes.

Pour l'instant, voici les quelques conseils que nous pouvons donner :

Tout d'abord, pour les enfants qui naissent avec la prédisposition congénitale, pour les jeunes frères et sœurs d'individus déjà malades, il est rationnel d'employer une prophylaxie intelligente qui consistera à les protéger contre les influences atmosphériques mauvaises, à les soustraire autant que possible aux circonstances hygiéniques et alimentaires telles que celles dont nous avons parlé; il faudra encore éviter les exercices trop précoces et fatigants, défendre un régime prédisposant à l'adipose, etc.

Quant à la médication interne (quinquina, fer, huile de foie de morue, iodure de potassium), elle a été beaucoup employée, mais

sans succès évidents. Disons cependant que dans les deux cas de guérison de Duchenne, que l'on attribue au seul traitement électrique, l'huile de foie de morue avait été employée. Pour nous, nous sommes loin de bannir l'emploi des toniques. L'usage de l'iodure de potassium est tout indiqué, puisque, favorisant la résorption de la graisse, il sollicite l'atrophie du tissu adipeux.

En somme nous conseillons fort de ne pas répudier la médication interne. Elle peut être un utile adjuvant aux autres modes thérapeutiques.

Le massage, l'hydrothérapie, la gymnastique, les courants électriques doivent être employés concurremment. Le Dr Paolo Cresci Carbonai a obtenu de bons succès par l'usage rationnel et combiné de tous ces moyens (*Il Morgagni*, 1879). Il recommande le courant constant sans négliger les courants induits, surtout pour les parties atrophiées.

C'est par la faradisation que Duchenne aurait obtenu de notables améliorations et même, dans deux cas, la guérison, après un traitement de plusieurs mois.

Le courant constant a été employé sous forme de galvanisation du grand sympathique. Cette pratique n'a donné aucun résultat à Erb et à Chvostek ; Roquette même prétend qu'elle a été préjudiciable à son malade. Les cas de Benedikt, que l'on cite comme des cas heureux, ne se rapportent pas à la paralysie pseudo-hypertrophique. En somme, on doit plutôt conseiller la faradisation et la galvanisation locales.

Quant aux déformations consécutives, elles seront traitées par des moyens orthopédiques spéciaux, qui, vu la gravité de la maladie fondamentale, ne peuvent avoir qu'un effet palliatif.

Pour réduire les pieds bots on a souvent employé la ténotomie, qui a amélioré de beaucoup la marche des malades. Mais nous croyons que les conclusions du Dr Uhde (Archiv f. kl. medizin. XVIe vol. p. 517), à propos d'un cas dans lequel après une double ténotomie, le malade put marcher et vit diminuer le volume de ses mollets, sont exagérées. Elles sont ainsi formulées :

Le pied varus équin, dû à la rétraction des muscles pseudo-hypertrophiéspeut être guéri par la ténotomie.

Les muscles sur lesquels a porté l'opération diminuent de

volume et ce n'est pas seulement le fait de l'inflammation du tissu cellulaire.

Les autres muscles appartenant au même groupe diminuent également de volume.

Les fonctions de locomotion se rétablissent, que ce soit l'effet de la correction du pied bot ou de la modification apportée par l'opération à la nutrition des muscles.

Il faut noter que dans ce cas l'opération détermina une inflammation du tissu cellulaire (à droite un abcès dut être ouvert au mollet) et que la faradisation dut être un adjuvant utile.

CHAPITRE VIII

DE QUELQUES CAS D'HYPERTOPHIE VRAIE DE LA FIBRE STRIEE QUI ONT ETE DECRITS COMME DES CAS DE PARALYSIE PSEUDOHYPERTROPHIQUE ET DES CONSEQUENCES DE CETTE ERREUR.

En écrivant ce chapitre, nous sommes certain de ne point faire une œuvre oiseuse et inutile, car ne peut être une discussion parasite, celle qui tend à bien séparer du type nosographique décrit dans cette thèse des faits qui y ont été faussement rapportés, et qui ont été le point de départ d'erreurs anatomique et pathogénique, sur le compte de la paralysie pseudo-hypertrophique.

C'est ce que nous allons essayer de faire en rapportant les cas publiés par Léopold Auerbach, par Berger, Schlesinger, Benedikt et enfin par Vizzioli et Petrone, ainsi que les prétentions émises par ces auteurs.

Après l'étude qui vient d'être faite, il suffira d'un simple exposé des principaux phénomènes qu'ont présentés leurs malades, pour faire voir combien ces auteurs cse sont trompés en rattachant l'affection qu'ils ont observée à la pseudo-hypertrophie musculaire progressive et, partant, pour faire repousser leurs théories.

Nous serons du reste aussi bref, tout en étant aussi complet que possible.

On voitjournellement, par suite d'un exercice violent et fréquemment répété, les muscles acquérir des proportions qui dépassent l'ordinaire. C'est là une hypertrophie physiologique qui ne franchit pas certaines limites ; les gymnasiarques de profession, les hercules forains nous en offrent des exemples. Mais il existe aussi une hypertrophie pathologique, qui survient dans certaines conditions et c'est à ce genre d'altération que se rapportent les faits suivants.

C'est ainsi que Léopold Auerbach (Virchow's *Archiv.*, t. LII, 1871), professeur libre à Breslau, raconte le cas d'un homme vigoureux, forgeron, qui, après avoir très-bien supporté pendant de longs mois toutes les fatigues inséparables du métier militaire,

remarqua, à 21 ans, tout à fait par hasard, en s'habillant, que le bras droit était notablement plus fort que le bras gauche. Pas de douleur, mais faiblesse croissante de ce bras qui présente une coloration bleuâtre et des marbrures de la peau. Main droite plus froide que la main gauche. Par un moyen particulier de pesage, Auerbach trouve que le bras hypertrophié pèse 3 livres de plus que l'autre, augmentation de poids qu'il attribue surtout à la musculature. Les pectoraux et les couches musculaires de l'épaule ne participent pas d'une façon évidente à l'hypertrophie. Le malade exécute tous les mouvements des différents segments du membre supérieur avec rapidité et force. Il peut même surmonter une résistance puissante, mais ne peut faire aucun travail soutenu, parce que son bras se fatigue rapidement. La contractilité galvanique ne diffère pas de celle qui s'observe du côté sain ; il n'en est pas de même pour les courants induits. A l'examen macroscopique des fragments musculaires excisés, aspect absolument normal, malgré une accumulation de graisse dans un point restreint ; mais l'examen microscopique fait voir une énorme hypertrophie des faisceaux primitifs qui sont presque trois fois plus gros qu'à l'état normal. Les noyaux musculaires sont grossis, en état de segmentation, disposés çà et là par rangées de 4 à 12 l'un derrière l'autre, de telle sorte qu'il est évident que leur prolifération se lie avec l'augmentation de volume des faisceaux musculaires. Point d'apparence d'hyperplasie du perimysium internum ou du tissu graisseux interstitiel.

Auerbach insiste sur ce fait que le bras droit hypertrophié déployait une force supérieure à celle d'un homme sain, en tant qu'il ne s'agissait que d'actions de courte durée et que le malade ne se plaignait que de la fatigue rapide par épuisement prématuré des muscles hypertrophiés. Il tente de ce fait plusieurs explications qui ne sont que des hypothèses ; mais ce qui nous intéresse surtout dans sa relation, c'est qu'il s'efforce, mais non sans scrupules, de faire de son cas le premier stade de la paralysie pseudo-hypertrophique. Nous verrons ces idées reproduites par Vizzioli.

Berger (*zur Aetiologie und Path. der sogenannten Muskel hypertrophie.* (*Deut. Arch. f. klin. Med.* 1872) décrit trois cas dans lesquels chaque fois, l'hypertrophie occupa le membre inférieur droit chez

des soldats qui avaient fait ensemble la campagne de 1870-71. Dans la première observation, l'affection commença dans le cours d'un iléo-typhus par des douleurs fortes, déchirantes, dans le membre susdit qui en même temps devint très-sensible aux contacts étrangers. Peu de temps après, fut remarqué l'accroissement de volume qui atteignit d'abord la jambe et s'étendit ensuite à la cuisse : le membre était dur au toucher et à mesure qu'il augmentait de volume, devenait plus faible et plus raide : on y voyait des tremblements fibrillaires ; quant au pouls et à la température, point de changement appréciable relativement à l'autre côté.

Dans la seconde observation de Berger, l'hypertrophie qui affectait surtout les muscles du mollet, se montra à la suite d'une thrombose de la grande veine saphène (survenue pendant une « fièvre gastrique »). Dans ces deux cas, les réflexes et la réaction à l'excitation directe et indirecte faradique et galvanique étaient diminués. A l'aide du harpon fut constaté un notable épaississement de la fibre musculaire, pour le premier individu même jusqu'au double, sans la moindre trace de prolifération graisseuse ou conjonctive interstitielle.

Dans la troisième observation, l'affection se développa à la suite d'un coup de feu reçu à la cuisse droite, qui ne blessa ni nerf, ni gros vaisseaux ; le trajet du projectile fut cicatrisé au bout de 3 mois et au moment où le malade allait se remettre à marcher. survinrent des douleurs fortes, déchirantes, avec fourmillements et faiblesse motrice croissante, bien que les muscles, en particulier ceux du mollet, prissent de l'accroissement de volume. Le harpon n'a pu être employé dans ce cas. Chez ces trois malades se sont rencontrés à un égal degré un amoindrissement de la sensibilité dans l'extrémité atteinte, des fourmillements, des secousses musculaires, de la faiblesse motrice et une diminution de l'excitabilité électrique des muscles et des nerfs.

Peut-être le cas du Dr Grogan, cité par Graves, dans ses Leçons cliniques, appartient-il à ce genre de faits : Un jeune homme robuste souffrait depuis plus d'une année d'une sciatique qu'on n'avait jamais pu guérir complètement ; par suite, il éprouvait dans la cuisse et dans le mollet des spasmes douloureux et des

tressaillements musculaires. Ces phénomènes duraient nuit et jour et, sous l'influence de ces contractions anormales, les fibres musculaires s'étaient hypertrophiées et tout le membre avait gagné en développement; il présentait des formes athlétiques... Ce fait, dit Graves, est fort remarquable, car dans la majorité des cas la sciatique chronique amène la flaccidité et l'atrophie de la région fessière et des membres inférieurs. Chez le malade du Dr Grogan, l'hypertrophie disparut en moins d'un mois, après l'application du cautère actuel. (*Trad. Jaccoud*, p. 639.)

Ludwig Schlesinger, premier médecin en second de la section psychiâtrique de l'hôpital général de Vienne, nous donne maintenant le fait suivant :

Pica Adalbert, 43 ans, journalier, affecté de démence paralytique avec difficulté de la parole, tremblement de la langue, inégalité des pupilles constamment resserrées, fut examiné à son entrée (nu, selon l'habitude) par le professeur Leidesdorf, chef de la section psychiatrique, qui fut frappé de la grande différence de volume qui existait entre les deux membres inférieurs, le membre gauche étant beaucoup plus épais que celui du côté droit. Voici le résultat des mensurations :

	CIRCONFÉRENCE	
	à gauche	à droite
Immédiatement au-dessous du grand trochanter ...	57 cent.	51 cent.
Au milieu de la cuisse........................	53 —	46 —
5 cent. au dessus du bord supérieur de la rotule, le membre étant couché......................	43 —	38 —
Au niveau de la plus grande circonférence du mollet.	38 —	33 —
12 cent. au-dessous de l'art. du genou............	33 —	27 —

Les reliefs musculaires ressortent vigoureusement, il n'y a point de disproportion entre eux. Aussi bien à l'état de repos qu'à l'état de contraction, les muscles sont durs au toucher, beaucoup plus qu'à droite, côté sain. La peau de l'extrémité gauche est marbrée de taches bleuâtres et offre un réseau veineux très développé ; mais son épaisseur, ainsi que celle du tissu cellulaire sous-cutané et le volume des os n'offrent aucune différence avec le côté sain. Pour la température, rien d'anormal ni subjectivement, ni objectivement ; pas d'altération de la sensibilité. Contractilité électro-musculaire

normale ; mais à l'excitation mécanique, les muscles du côté gauche réagissent beaucoup plus fortement que ceux du côté droit. L'extrémité malade traîne un peu pendant la marche, ce qui donne un léger degré de claudication.

Les antécédents n'offrent que peu de certitude, vu l'état mental du sujet et le peu d'intelligence de sa femme. Pendant son temps de soldat, il aurait supporté sans difficulté toutes les fatigues du service. Il a fait la campagne de 1859 et lors de la déroute de Magenta, en sautant un large fossé, il se serait fait une blessure (?) (assurément pas une fracture) qu'il ne peut spécifier et pour laquelle il fut soigné pendant 8 semaines à l'hòpital de Brescia. A ce moment seraient survenues de fortes douleurs dans le membre inférieur, accompagnées de l'accroissement de volume. A sa sortie de l'hôpital, il reprit son service et finit sans encombre son temps militaire.

Il est marié depuis 9 ans. D'après sa femme, il présentait l'hypertrophie de la jambe gauche le jour du mariage. Il n'en aurait jamais été incommodé ni pour accomplir sa besogne, ni pour faire de longues marches.

L'examen microscopique, fait par Stricker, démontra de graves altérations. Les faisceaux musculaires étaient en partie remplacés par des cordons d'aspect homogène qui se résolvaient par places en fibrilles formant un tissu régulier fibrillaire et onduleux. Ce tissu, pour Stricker, viendrait d'une métamorphose des faisceaux musculaires. A part cette première espèce de transformation des faisceaux, il a vu une seconde forme de destruction de la substance striée, destruction par fonte granuleuse. En maints endroits, prolifération conjonctive; ailleurs, graisse interstitielle. Certaines parties avaient perdu l'aspect grossièrement fasciculé de la chair musculaire et semblaient une masse semi-transparente.

Schlesinger regarde la lésion de la fibre striée comme primitive, relativement à celle du tissu interstitiel et, de plus, ayant présenté son malade à la Société des médecins de Vienne (1), il répond à Benedickt qui prétend que l'anatomie pathologique de tels faits a été précisée par Auerbach et Berger, en faisant remarquer que les altérations trouvées sur son malade diffèrent de celles qui ont été

(1) *Auzeiger der k. k. gesellschaft der Aerzte zud Wien*, 1873.

décrites par ces auteurs. Les fibres musculaires chez les malades allemands, à part l'augmentation des diamètres et la prolifération des noyaux, présentaient pour le reste un aspect normal. Si donc, les cas d'Auerbach et de Berger peuvent mériter le nom d'hypertrophie, il ne peut désigner le sien que sous le nom de pseudo-hypertrophie. C'est en effet sous le titre : *Zur Casuistik der pseudo-hypertrophia musculorum*, qu'il faut chercher la relation de Schlesinger *in Wiener méd. Presse*, 1873.

A l'occasion de la présentation du sujet, Benedickt, déclarant que ce type d'affection n'est point rare chez les adultes, rappelle les deux cas suivants qui sont souvent cités comme des cas de paralysie pseudo-hypertrophique et sur lesquels s'appuient Auerbach et Vizzioli.

Le premier regarde un homme de 40 ans, atteint de démence épileptique, qui offrait une hypertrophie de plusieurs muscles, surtout ceux de la cuisse et du bassin du côté gauche. Les muscles hypertrophiés étaient parésiés.

Le second regarde un homme de 30 ans, hémiplégique syphilitique, chez lequel, tandis que la guérison de l'hémiplégie s'opérait, survint une hypertrophie occupant un grand nombre de muscles du côté droit, au membre supérieur, au tronc et au membre inférieur. Le côté droit du visage était plus coloré que le gauche, la sécrétion sudorale y était plus abondante et la pupille droite était dilatée ; la pression sur la région du grand sympathique cervical droit était douloureuse et la galvanisation de ce nerf fit disparaître les symptômes céphaliques.

Les faits de Benedikt ne sont pas en somme bien importants, vu le peu de développement que leur donne l'observateur et surtout le manque d'examen microscopique. Cependant, à tout instant on les voit signalés soit par les auteurs qui cherchent des preuves à l'appui de la théorie vaso-motrice, soit par ceux qui prétendent que la paralysie pseudo-hypertrophique n'est pas rare chez l'adulte, soit encore par ceux qui vantent pour le traitement de cette maladie les bons effets de la galvanisation du grand sympathique.

Voici maintenant un cas très-important qui se rapproche sensiblement des précédents, qui, lui aussi, a été ouvertement décrit au point de vue clinique et anatomo-pathologique sous le nom de

paralysie pseudo-hypertrophique, qui a été observé par deux auteurs italiens, Vizzioli (1) et Tommasi (2), a donné lieu à l'échafaudage de toute une théorie pathogénique de notre maladie et lui a fait attribuer une fausse anatomie pathologique.

Mauro Izzo, de Tornarino, est aussi un soldat, qui à la fin de son temps de service, pendant lequel il fut soumis à des marches forcées et à de rudes exercices (il avait alors 25 ans), commença à sentir une fatigue insolite après la marche. Au début, il ne s'en préoccupa nullement, mais cette fatigue augmenta de jour en jour et si d'abord elle ne se manifesta qu'après une longue course, elle survint plus tard après une course modérée.

A ce premier fait s'ajoutèrent des douleurs légères au commencement, puis intenses et même insupportables, siégeant dans les deux cuisses; elles offraient un caractère instantané, aigu. Ces douleurs continuèrent jusqu'à la fin de son temps de service, pendant lequel le malade ne put, par ces symptômes seulement subjectifs, inspirer confiance au médecin militaire. Quand il retourna chez lui, il s'y était adjoint des fourmillements dans les membres inférieurs et une douleur de la région lombaire qui augmentait avec la distance parcourue, le port du sac et l'inclinaison du corps.

Le malade se mit aux travaux des champs, mais ses souffrances devinrent plus fortes, et il fut obligé d'abandonner sa profession, parce que la fatigue le prenait malgré son courage et le faisait vaciller sur ses jambes. Ses douleurs ne lui laissaient de répit ni le jour ni la nuit.

Six mois après, le malade s'aperçut d'un gonflement lent et progressif à la partie externe des genoux, gonflement qui au bout d'un an s'étendit aux deux cuisses.

Deux années s'écoulèrent ainsi sans amélioration, le patient n'ayant que l'espérance pour soutien.

Il fut reçu à l'hôpital le 19 décembre 1878.

Il rapporte tout son mal aux marches forcées accomplies pendant sa vie militaire; il a abusé de l'alcool et des plaisirs vénériens; mais n'a jamais eu d'accidents syphilitiques ou autres. Pas de maladie analogue dans sa famille.

(1) *Il Morgagni*, 1879.
(2) *Il Morgagni*, 1882.

État actuel. — Le malade est obligé de garder le lit, parce que la fatigue le prend après avoir fait quelques pas. Il ne peut rester longtemps debout, à cause d'un tremblement des membres inférieurs qui fait fléchir les cuisses sur les jambes. Si on l'invite à marcher, le malade fait les premiers pas avec rapidité, mais bientôt il traîne les jambes et est forcé de se reposer.

Il sent la résistance du sol et ses inégalités et n'éprouve aucune sensation de vide lorsqu'il est debout, les yeux bandés. Il a des douleurs nettement fulgurantes dans les cuisses. La douleur lombaire existe toujours; elle augmente quand il se courbe, par la pression du doigt et quand on passe une éponge chaude le long de la colonne vertébrale. Même au repos, le malade a senti parfois un tremblement dans les membres inférieurs, durant l'espace de quelques minutes et aussi des secousses musculaires dans les cuisses. La miction, la défécation et l'érection sont normales; pas de pertes séminales.

Tous les organes sont sains.

Aux cuisses, on remarque certaine augmentation de volume qui fait contraster cette partie avec le reste du corps. Quand on fait lever le malade, on remarque que cette augmentation de volume n'est pas répartie d'une façon égale, mais occupe les chefs musculaires du triceps.

Un examen attentif démontre que les tumeurs qui apparaissent ainsi sont des masses musculaires hypertrophiées. Celles-ci en effet durcissent, grossissent et se déplacent à chaque contraction du triceps.

Aucun trouble de la sensibilité.

La contractilité électrique aux courants galvanique et faradique est un peu exagérée.

Mesures : cuisse droite au tiers inférieur, 38 cent.; au tiers moyen, 43 cent.; au tiers supérieur, 43 cent. Cuisse gauche : au tiers moyen, 37 cent.; au tiers supérieur, 43 cent.

Sous l'influence des courants électriques, de l'iodure de potassium et de l'arsenic, le malade a vu s'amender un peu tous les symptômes : douleur, fourmillements, fatigue, hypertrophie.

Le professeur Armanni, qui a examiné les lambeaux musculaires

excisés par le professeur Galozzi, a signalé un énorme accroissement dans les dimensions des fibres striées du muscle paralysé et de plus une infiltration granuleuse de ces fibres.

Fort de ce cas personnel et s'appuyant sur les cas d'Auerbach, de Berger, de Schlesinger..., Vizzioli décrit ainsi qu'il suit le processus morbide qui affecte les muscles dans la paralysie pseudo-hypertrophique :

Il le divise en trois périodes dont la première est caractérisée par l'hypertrophie vraie de la fibre musculaire. Cette première période existe sans traces de tissu conjonctif ou de graisse.

Puis vient la deuxième période dans laquelle les fibres hypertrophiées s'atrophient en s'accompagnant d'un développement sclérotisant du tissu conjonctif qui envahit le tissu musculaire.

Enfin, dans la troisième période se produit l'accumulation du tissu graisseux, d'abord dans les muscles, ensuite dans beaucoup d'autres tissus de l'économie.

Trois ans après (1882), revu par le professeur Tommasi, qui constate les mêmes symptômes que Vizzioli (l'amélioration ne s'est pas continuée), ce malade fournit encore des parcelles musculaires à Pétrone (1) qui résume ainsi les résultats de l'examen minutieux auquel il les a soumises :

1° La fibre musculaire dans un premier stade est accrue dans ses dimensions jusqu'au double et plus.

2° En même temps elle devient trouble de telle façon qu'on ne peut plus distinguer la striation.

3° A ces altérations correspond l'augmentation de volume et de nombre des noyaux du sarcolemme.

4° A ces altérations correspondent encore l'épaississement du perimysium et, semble-t-il, le développement du réseau vasculaire local.

5° L'acide acétique (liquide de Moleschott) et l'acide formique (méthode de Loewit) clarifient les fibres troubles, en faisant réapparaître plus ou moins la striation, confirmant ainsi la nature protéique du gonflement trouble.

(1) *Il Morgagni*, 1882, p. 347.

6° Au début, on peut apprécier dans le contenu de la fibre musculaire des traces de graisse.

7° Plus les fibres d'abord grossies s'amoindrissent, plus s'hyperplasie le tissu connectif interfasciculaire.

Cet examen détaillé et consciencieux semble un trait d'union entre les relations d'Auerbach et Berger d'une part, et celles de Schlesinger d'autre part. Mais nous ne voulons point discuter sur cette matière. Disons seulement que le professeur Petrone croit avoir affaire ici à une myosite parenchymateuse lente avec hypertrophie, et qu'il déclare ne pouvoir se prononcer entre la nature primitive du processus pathologique musculaire et sa dépendance vis-à-vis du système nerveux. Il reconnaît ainsi implicitement qu'il ne s'agit point ici d'une scléro-lipomatose musculaire telle que nous l'entendons, et montre au sujet de l'interprétation pathogénique plus de prudence que Vizzioli, qui non-seulement gratifie la paralysie pseudo-hypertrophique d'une anatomie qui lui a été inspirée par l'étude de cas étrangers à cette maladie, mais est encore le père d'une théorie pathogénique, théorie nerveuse trophique que nous avons déjà combattue.

Si l'on tient compte de la variabilité des symptômes qui ne peut que frapper à la lecture des faits précédents, on conviendra qu'en aucune façon il ne peut s'agir ici de cas identiques d'hypertrophie pure et simple. Tandis que dans certains cas, celui d'Auerbach, par exemple (dans lequel l'existence d'une hypertrophie pure et vraie ne peut faire aucun doute), l'hypermégalie s'est montrée sans douleurs ni troubles de la sensibilité, tandis que l'énergie motrice des muscles était fort bien conservée pour des actes de courte durée, et qu'on ne pouvait noter qu'une rapide fatigue de ces muscles ; tandis que la contractilité électro-musculaire au courant constant était normale et au courant faradique seulement diminuée; au contraire, dans d'autres cas (ceux de Berger), nous voyons l'affection se développer avec un cortège de fortes douleurs, de fourmillements, un amoindrissement de la sensibilité cutanée, et, dès le commencement, accompagnant l'affaiblissement parétique des muscles hypertrophiés, une diminution de l'excitabilité réflexe et de l'excitabilité électrique aux deux courants; et de plus, une

troisième sorte de faits (Vizzioli), se rapproche des deux premières.

Cependant, si les symptômes ne paraissent pas absolument concordants, tous ces faits ont beaucoup de points de contact. Le début, la plupart du temps, se fait vers 20-25 ans, chez des hommes vigoureux, mais ayant subi de rudes fatigues dans la vie militaire, soit en temps de paix, soit en temps de guerre. L'hypertrophie est limitée à un membre ou à un groupe de muscles, etc.

Nous ne voulons point insister sur ces particularités, ni étudier cette question qui ne rentre point dans le cadre de notre ouvrage; nous sommes seulement séduit par l'intérêt que semble offrir à première vue ce champ d'études qui n'est point encore cultivé. Quelles catégories y aurait-il à établir dans cette série de faits qui s'augmentera assurément avec l'observation attentive? quelles sont les causes de pareilles altérations musculaires? Ces altérations sont-elles primitives ou dépendent-elles de lésions des nerfs ou des centres nerveux (1)? Voilà tout autant de questions intéressantes que nous regrettons de ne pouvoir approfondir ici et que nous signalons aux travailleurs curieux.

Notre but, en effet, en rapportant les cas précédents, n'a point été, on le sait, d'en faire une étude spéciale et d'en dégager une espèce morbide nouvelle; nous avons voulu seulement prouver par leur exposé que ce ne sont point là des cas de paralysie pseudo-hypertrophique, et que les auteurs qui les ont donnés comme tels ont eu tort, non-seulement parce qu'ils ont fait une erreur de diagnostic, mais parce que ce faux point de départ leur a fait attribuer à notre pseudo-hypertrophie musculaire une fausse anatomie pathologique et une mauvaise pathogénie.

Qui pourrait, en effet, reconnaître chez ces malades le type morbide décrit par Duchenne (de Boulogne) et caractérisé par une diminution notable de la contractilité volontaire, qui, débutant en général, par les muscles des membres inférieurs et les muscles spinaux lombaires, s'étend progressivement aux membres supérieurs et s'aggrave en même temps de manière à amener, dans une période ultime, l'abolition complète des mouvements; caractérisé

(1) Vizzioli, parlant du cas de Schlesinger, dit qu'à l'autopsie on trouva une lésion médullaire. Nous avons cherché en vain cette autopsie.

encore par la disparition des fibres musculaires primitives, l'épaississement du tissu conjonctif interstitiel et la formation, au milieu de ce tissu, d'une quantité plus ou moins considérable de graisse, d'où résulte une augmentation de volume soit de quelques-uns (c'est l'ordinaire), soit de presque tous les muscles paralysés (c'est l'exception), augmentation contrastant dans le premier cas avec la diminution de volume d'un plus ou moins grand nombre d'autres muscles?

Le seul point de commun qu'offre la paralysie pseudo-hypertrophique avec les cas décrits dans ce chapitre est la coexistence de l'accroissement de volume de certains muscles avec une certaine faiblesse motrice de ceux-ci; mais, outre que chez les derniers malades la faiblesse motrice n'a point toujours le même caractère que chez les premiers, l'examen microscopique montre ici les fibres musculaires hypertrophiées avec peu ou point de prolifération interstitielle, et là, au contraire, les faisceaux striés en voie d'atrophie simple au sein d'un tissu conjonctif et graisseux nouveau abondant.

C'est en vain qu'Auerbach et Vizzioli, pour faire prévaloir leurs idées, mentionnent que Conheim a trouvé quelques fibres hypertrophiées et qu'ils prétendent reconnaitre en elles les vestiges de leur premier stade. L'hypertrophie de quelques rares faisceaux dans les muscles de nos malades, ne peut nullement constituer un trait-d'union entre les résultats de la plupart des recherches dans des cas bien avérés de paralysie pseudo-hypertrophique et ceux des investigations d'Auerbach, Berger, Vizzioli... dans des cas si différents des nôtres.

Nous acceptons volontiers l'explication de Friedreich, (*Ueber wahre Muskelhypertrophie*, p. 306), qui, combattant l'opinion des auteurs précédents, dit que l'hypertrophie de quelques faisceaux striés concomitante d'une atrophie presque générale, est une hypertrophie compensatrice : certains faisceaux encore intacts assument sur eux tout le travail des éléments disparus, se livrent à un labeur exagéré et consécutivement s'hypertrophient, en attendant qu'ils subissent le sort commun, l'atrophie.

Pour conclure, le stade primaire d'hypertrophie de la fibre striée ne peut être accepté, puisqu'il n'a été observé sur aucun malade

atteint de paralysie musculaire pseudo-hypertrophique, et il n'est vraiment pas permis de décrire sous ce nom ou de rapporter à cette maladie des cas comme ceux de Léopold Auerbach, Berger, Benedikt, Schlesinger, Vizzioli, quand la description de Duchenne a été confirmée par tant d'observations concordantes et l'anatomie pathologique fixée par des travaux tels que ceux de Billroth, Conheim, Clarke, Charcot, Cornil, Brieger, Schultze et autres.

RÉSUMÉ

Les propositions suivantes peuvent servir de résumé à notre thèse :

1° La paralysie pseudo-hypertrophique est indépendante de toute lésion des centres nerveux.

2° Les altérations médullaires signalées dans quelques autopsies sont susceptibles d'une tout autre interprétation que celle qui a donné naissance à la théorie médullaire : elles doivent être considérées comme secondaires ou fortuites ; elles sont impuissantes à nous rendre compte de l'altération du tissu musculaire. — De même, les autres théories nerveuses doivent être repoussées.

3° La paralysie pseudo-hypertrophique,

Caractérisée cliniquement par une diminution notable de la contractilité volontaire qui, limitée d'abord, s'étend progressivement et s'aggrave en même temps jusqu'à amener, dans une période ultime, l'abolition complète des mouvements et par l'hypertrophie apparente de certains des muscles paralysés, tandis que les autres sont diminués de volume,

Est une myopathie primitive, une myosite interstitielle chronique, une sclérose musculaire, différant des autres scléroses par une particularité de son évolution, l'adipose, qui selon nous ne la sépare pas essentiellement du reste des scléroses.

4° Cette scléro-lipomatose musculaire est d'origine dyscrasique congénitale ; elle dépend d'une déviation diathésique formative et nutritive du tissu musculaire.

5° Enfin, il faut dégager de l'histoire de la paralysie pseudo-hypertrophique beaucoup de cas qui ne peuvent lui appartenir, cas dans lesquels l'altération de la fibre striée est une hypertrophie vraie. De cette façon l'on évitera les erreurs dans lesquelles sont tombés plusieurs auteurs.

BIBLIOGRAPHIE

Coste et Gioja. *Annal. clin. dell' ospedale degl' incurabili di Napoli*, *1838. In Schmidt's Jahrb.*, *Bd. XXIV, S. 176.* — Meryon. *On Granular and fatty Degeneration of the Voluntary Muscles. In Médico-Chir. Transact.*, *t. XXXV, p. 75. Lond., 1852.* — Rinecker. *Verandl. der physikalisch-medizinischen Gesellschaft zu Würzburg*, Bd. X, 1860. In *Sitzbchte*, S. 15. — Duchenne de Boulogne. *De l'électrisation localisée*, 2e édit., p. 353. — *Album des photographies pathologiques.* Paris, 1862, fig. 13. — Kaulich. *Prager Vierteljahrsschrift*, Bd. LXXIII, S. 113. — Spielmann. *Gaz. méd. de Strasbourg*, n° 5, p. 85, 1862. — Stofella. *Ein Fall von Muskelhypertrophie.* In *Allgem. Wiener med. Zeit. g*, 1863, S. 197, et in *Medizinische Jahrbücher. Zeitschrift der k. k. Gesellschaft der Aerzte zu Wien*, 21 Jahrgang, 1. Hefdt, S. 85, 1865. — Behrend. *Allgem. mediz. Centralzeitung*, n° 9, 1863. — Duchenne de Boulogne (fils). *De la paralysie atrophique graisseuse de l'enfance.* In *Arch. génér. de méd.*, p. 191, août 1864. — Griesinger. *Ueber Muskelhypertrophie.* In *Arch. der Heilkunde*, t. VI, p. 1, 1865. — Fritz. *Remarques sur les paralysies avec surcharge graisseuse interstitielle (hypertrophie apparente) des muscles.* In *Gaz. hebdom. de méd. et de chirurg.*, 25 août 1865, n° 34, p. 529. — Sigmundt. *Ueber Muskellähmung in Folge Hypertrophie des interstitiellen Fett- und Bindegewebes.* In *Deutsches Arch. für klin. Medizin*, 6tes Heft, Bd. I. S. 301, 1866. — Tuefferd. *Essai sur la paralysie avec surcharge graisseuse interstitielle.* Th. de Strasbourg, 1866. — Heller. *Klinische Beobachtungen uber die bisher als « Muskelhypertrophie » bezeichnete Lipomatis luxurians muscularis progressiva.* In *Deutsches Archiv für klinische Medizin*, 6tes Heft, Bd. I, p. 616, 1866; 6tes Heft, Bd. II, p. 603, 1867. — Eulenburg. *Ueber Muskelhypertrophie.* In *Berliner klinische Wochenschrift*, n° 50, 1865. — Du même. *Verhandlungen der Berliner medizin. Gesellschaft*, 2tes Heft, p. 191, Berlin, 1866. — Griesinger. *Verhandlungen der Berliner mediz. Gesellschaft*, 2tes Heft, p. 207, Berlin, 1866. — Wernich. *Fall von Muskelhypertrophie.* In *Deutsches Archiv für klinische Medizin*, Bd. II, p. 232, 1866. — Wagner. *Zur Casuistik chronischer Muskelerkrankung.* In *Berliner klinische Wochenschrift*, n° 16, 1866. — Lutz. *Zwei weitere Falle von sog.*

Muskelhypertrophie. In *Deutsches Archiv für klin. Medizin*, Bd. III, p. 358; 1867. — SEIDEL. *Die Atrophia musculorum lipomatosa.* Iéna, 1867. — BERGERON. *Bulletins et mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, 1re série, t. IV, p. 157, année 1867. — DUCHENNE DE BOULOGNE. *Recherches sur la paralysie musculaire progressive pseudo-hypertrophique ou paralysie myo-sclérosique.* In *Arch. gén. de méd.*, janv., mai 1868. — ROQUETTE. *Ueber die Muskelhypertrophie.* Dissert. Berlin, 1868. — HOFFMANN. *Ueber die sogen. muskelhypertrophie.* Diss. Berlin, 1867. — BENEDIKT. *Electrotherapie.* Wien, 1868, p. 187. — ADAMS. *Transact. of the Patholog. Society of London*, t. XIX, p. 11, 1868. — HILLIER. *Transact. of the Pathol. Society of London*, t. XIX, p. 12, 1868. — RUSSEL. *Med. Times and Gaz.*, 29 mai 1869. — FOSTER (Balthazar). *Clinical Lecture on Paralysis with apparent Muscular Hypertrophy.* In *Lancet*, 8 may 1869. — DYCE BROWN. *Case of pseudohypertrophic Paralysis occuring in an Adult.* In *Edinburgh Medical Journal*, p. 1079, june 1870. — EULENBURG. *Ein Fall von Lipomatosis musculorum luxurians in den unteren und progressiver Muskelatrophie an den oberen Extremitäten.* In *Virchow's Arch.*, Bd. XLIX, p. 446, 1870. — MARTINI. *Zur Kenntniss der Atrophia musculorum lipomatosa.* In *Centralbl. für die mediz. Wissenschaft*, n° 41, 1871. — PEPPER. *Clinical Lecture on a Case of Progressive Muscular Selerosis.* In *Philadelph. med. Times*, I, nos 18-19, 1871. — BARTH. (O.). *Beiträge zur Kenntniss der Atrophia musculorum lipomatosa.* In *Archiv der Heilkunde*, t. XII, 2, p. 121, 1871. — CHVOSTEK. *Ein Fall von Atrophia musculorum lipomatosa.* In *Oesterr. Zeitschrift f. prakt. Heilkunde*, nos 38, 39, 49, 1871. — KNOLL. *Ueber Paralysis pseudo-hypertrophica.* In *mediz. Jahrbücher, herausgeg. von der k. k. Gesellschaft, der Aerzte. Zu Wien*, 1872, p. 1. — RAKOWAC. *Ein Fall von Atrophia musculorum lipomatosa.* In *Wiener medizin. Wochenschrift*, n° 12, 1872. — FRIEDREICH. *Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie.* Berlin, 1873. — CHARCOT. *Note sur l'état anatom. des muscles et de la moelle épinière dans un cas de Paralysie pseudo-hypertrophique.* In *Arch. de Physiol. norm. et path.*, 4e année, n° 2, mars 1872. — ERB. *Zur Pathologie und pathol. Anatomie peripherischer Paralysen.* In *Deutsches Archiv*, t. IV, 1868. — MONTEGAZZA. *Gazette Lomb.*, p. 18, 1867. — CHARCOT et JOFFROY. *Arch. de physiol.*, t. III, p. 134, 1870. — MULLER. (W.). *Beiträge zur pathol. Anatomie und Physiologie des menschlichen Rückenmarks*, n° 2. — DU MÊME. *Ein Fall von umschriebener Muskelatrophie mit interstitieller Lipomatose.* Leipzig, 1870. — VOLKMANN. *Ueber Kinderlähmung.* In *Sammlung klinischer Vorträge.* Leipzig, 1870. — LABORDE. *De la paralysie de l'enfance.* Paris, 1864. — DUCHENNE DE BOULOGNE. *De l'électrisation localisée*, 3e édit., p. 595, 1872. — N. H. BAY. *Trois observ. de ps. hypert. muscul. — Hospitals Tidende*, Bd. IV, p. 441-457,

1879. — DEMME. *Ps. hyp. chez 4 frères. Soc. méd. pharmaceutique du district du canton de Berne,* 9 mars 1877. *Correspond. Blatt fur Schweizer Aerzte,* n° 8, p. 203, 15 avril 1877. — DALRUP. *Tilfälde of ps. hypertr. Muskelparal. Ugeskrift for Läger,* 1872. — KAHRS. *Tilfälde of Muskelhypertrophisk. Norsk. magazin of Lägevid,* 1874. — BRUNNICKE. *Tilfälde of ps. hypertrophisk Muskelparalyse. Hospitals Tidende,* 1874. — BRIEGER. *D. Archiv f. klin. Medizin,* p. 200, Bd. XXII, 1878. — EULENBURG. *Krankheiten des Nerveus-systems in Ziemssens Handbuch,* 1875. — SCHULTZE. *Virchows Archiv,* t. LXXV, p. 475, 1879. — STRICKER. *Coexistence chez le même patient d'hyp. et d'ats. muscul , à la suite d'une maladie infectieuse. B. Klin. Wochensschrift,* 1879. — MILLBACHER. *Contribution à la pathol. des m. striés. D. Archiv f. kl. medizin,* t. XXX, p. 304, 1882. — INGALL. *A Case of progressive muse sclerosis. Boston med. and surg. Journal,* 1870. — DOWN LANGDON. *Transact. of the pathol. Soc.* 1871. — DAVIDSON. *On ps. hyp. muscular paralysis, Glasgow. med. journal,* 1872. — MILLER. *Notes of a Case of. Duchenne's ps. hyp. musc. paral. Brit. med. journal,* 1873. — HUTCHINSON. *Obser. the Lancet,* 12 jet 1873, p. 44. — LAKE. *The Lancet,* 26 jet 1873. — FOSTER. *The Lancet,* 1874. *Continuation du cas de* 1869. — ORD WILLIAM. *med. chirurg. transactions,* 1874. — DRAKE. *A case, etc... Phil. med. Times,* 1874. — RENZI. *Sulla paralisi ps.-ipertrofica, I nuova liguria medica,* 1872. — ORSI. *Cenno sulla ipermegalia muscolare paralitica progr. Milano,* 1872. — CAVAGNIS (Vittorio) *Annali universali di med. e chir. milano,* 10bre 1876. — BRIGIDI (Vincendo). *Imparzial,* 1878. *Analyse in lo sperimentale,* 1878. — GOETZ. *Aerztliches Intelligenzblatt. München,*1879, S. 419. LOCKHART CLARKE AND GOWERS *Medico-chirurg. transactions,* 1874, p. 247. — GAINGEE (Arthur). *Ps. hyp. musculaire paralyt. chez un enfant de 11 ans. Brit. med. Journal,* 10 mai 1873. — W. M. ORD. *De la par. ps. hypertr. avec remarques sur l'état thermique de la surface des membres lésés. The Lancet,* 28 8bre 1876, p. 68. — P. T. POORE. *Par. ps. hyp. New-York m. Journal,* mars 1876. — W. T. GAIRDNER. *d. ps. hyp. de Duchenne. Brit. med. Journal,* 22 fév. 1879, p. 288. — MILNER MOORE. *Trois cas de p. ps. hyp. dans la même famille. Lancet,* 19 juin 1880. — CLIFFORD ALBUTT. *Deux cas de par. ps. hyp. med. Times,* 22 jet 1882. — BENNETT (Hugues). *P. ps. hyp. chez un adulte. Brain,* p. 426, oct. 1879. — BUZZARD. *Deux cas de p. ps. hyp. chez un enfant de 10 ans et chez un homme de 35 ans. Harveian. Society of London. Brit. med. Journal,* 24 juin 1879, p. 973. — GOWERS. *Ps. hyp. musc. paral. a cliical lecture. The Lancet,* 5 jet 1879. — DU MÊME. *Exist. du phén. du genou dans un cas de par. ps. hyp. Brit. med. Journal,* 22 mai 1880, p. 771. — BROSS. *Diseases of the nervous system. London* 1881, p. 204, t. II. — DRUMMOND. *The Lancet,* 1881, vol. 2, n° 16. — BYROM-BRAMWELL. *maladies de la moelle épinière. Trad. française,*

Poupinel et Thoinot. 1883. — HAMMOND. *Traité des maladies du syst. nerv. New-York.* — GERARD. *Trois cas de par. ps. hyp. Phil. med. Times.* 8bre 1875. — KELSCH. *Art. muscl. in Nouv. Dict. de méd. et de chir. pratique,* 1876. — MAHOT. *Paris.* 1877. — STRAUSS. *Art. muscle in Dict. encyclop. A. sc. med.* 1876. — CORNEL ET BRAUT. *Note sur l'autopsie et l'examen microscopique de l'app. locom. d'un enfant mort de par. ps. hypert. Union méd.* 12 8bre 1880. — BENOIT (Barthelemy). *Par. musc. ps. hyp. France méd.* 7 jet. 1880. — DAMASCHINO. *Gaz. des hôpit.* 22 août 1882.

HYPERTROPHIE VRAIE

AUERBACH. *Ein Fall von wahrer muskelyp. Wirchow's Archiv.* LIII, 1871. — BENEDIKT. *Hypertrophia muscul. progr. adultorum. Anzeiger der. k. k. Gesells. der Aerzte zu Wien,* 1872. — BERGER. *Zur Aetiologie und Path. der sogenannten muskelhyp. D. Archiv. f. kl. medizin* IX, p. 363, 1872. — SCHLESINGER. *Zur Casuistik der ps.-hyp. musc. Wiener med. Presse,* 1873. — KNOLL. *Ueber par. ps. hyp. In mediz. Iahrbucher, herausg. von der k. k. Gesells. der Aerzte zu Wien.* — FRIEDREICH. *Ueber vahre Muskelypertrophie.* Berlin, 1873. — EULENBURG. *In Ziemssens Hanbuch,* 1875. — VIZZIOLI. *Il Morgagni.* nor 1 et 2, 1879. — TOMMASI ET PETRONE. *Il Morgagni* 1882.

LÉGENDES DES FIGURES

Pl. I. — *Fig.* 1 et 2. — Tirées du mémoire de Duchesne; représentent le malade de Bergeron, qui présentait tous les muscles pseudo-hypertrophiés, excepté le grand pectoral. — Ecartement des jambes, fig. 1 et lordose, fig. 2. — *Fig.* 3. — Tirée du livre de Ross. Ce petit malade ne présente que les mollets légèrement plus volumineux que de raison; le reste du corps est plutôt émacié. Ce sujet forme un frappant contraste avec le malade de Bergeron. — Remarquer le pied-bot et l'inclinaison latérale du tronc vers la jambe qui ne quitte pas le sol.

Pl. II. — Les 7 figures marquent la série des manœuvres pour passer de la position couchée à la station debout. — Voir page 21, ligne 22.

Pl. III. — Les 3 figures représentent le sujet de l'observation I. Tous les muscles sont atrophiés, surtout les muscles spinaux (*fig.* 3) et ceux de la cuisse. Les muscles des mollets eux-mêmes ont subi une réduction de volume, relativement à ce qu'ils étaient antérieurement. V. l'observation.

Pl. IV. — Deux des sujets de l'observation V. John, celui qui est assis, représente assez fidèlement le type des malades rendus à la troisième période. Gowers et d'autres auteurs ont édité des figures qui se rapprochent de celle-ci d'une manière frappante. A ce sujet, lire l'observation de Donald-Macphail et aussi celle de B. Foster.

Pl. V. — *Fig.* 1. — Coupe de muscle gastrocnémien d'un malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, d'après Gowers. Cellules adipeuses interposées au tissu conjonctif à noyaux, au milieu duquel on observe des fibres musculaires striées. Celles-ci sont rétrécies et d'épaisseur irrégulière, conservant leur striation. — *Fig.* 2. — Moelle du malade de Drummond. Excroissance du cordon latéral. — *Fig.* 3. — Coupe de la même moelle, montrant la désintégration des deux côtés. — *Fig.* 4. — Moelle du malade de Byron-Bramwell. La substance grise de la moitié droite de la coupe est divisée par une bande de substance blanche (*a*) qui lui vient du cordon postérieur et par un profond sillon (*b*); *c*, portion détachée de substance grise gagnant la surface du cordon latéral; *d*,*d*, fissures et déchirures siégeant sur la substance grise. — La coupe passe par le milieu du renflement cervical. — *Fig.* 5. — Coupe de la même moelle passant par la partie inférieure du renflement cervical. Les lettres ont la même signification que dans la fig. 4.

TABLE

QUESTIONS

Chimie. — De l'hydrogène, ses combinaisons avec l'oxygène ; de l'eau, ses propriétés chimiques, son analyse et sa synthèse.

Histoire naturelle. — Des helminthes.

Pathologie interne. — De l'intoxication saturnine.

Pathologie externe. — Des signes physiques des fractures.

Anatomie. — Du bassin à l'état osseux.

Pharmacologie. — Des cataplasmes et des sinapismes.

Pathologie générale. — De l'influence de l'âge dans les maladies.

Accouchement. — De l'éclampsie puerpérale.

Thérapeutique. — Des anti-périodiques.

Anatomie pathologique. — Des perforations intestinales.

Médecine opératoire. — De l'amputation de la cuisse.

Hygiène. — Des aliments.

Médecine légale. — De la mort par strangulation.

Vu par le Président de la Thèse,
CHARCOT.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

PARIS. — IMPRIMERIE MALTESTE, 26, RUE TIQUETONNE ET 1, RUE DUSSOUBS